

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON

- MÉDECINE -

U.E.R. ALEXIS CARREL

Année 1976

N° 138

LE RETRECISSEMENT PULMONAIRE

INFUNDIBULAIRE ISOLE

(à propos de 19 cas dont 13 opérés)

THÈSE

présentée

à l'UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON

et soutenue publiquement le 14 Avril 1976

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Pierre ESCALLIER

né le 13 Décembre 1950

à GAP (05)

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON

- MÉDECINE -

U.E.R. ALEXIS CARREL

Année 1976

N° 138

LE RETRECISSEMENT PULMONAIRE INFUNDIBULAIRE ISOLE

(à propos de 19 cas dont 13 opérés)

THÈSE

présentée

à l'UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON

et soutenue publiquement le 14 Avril 1976

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Pierre ESCALLIER

né le 13 Décembre 1950

à GAP (05)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON

— MEDICINE —
J. E. R. ALEXIS CARREL

N° 33

Année 1978

LE RETRECISSEMENT PULMONAIRE

INFUNDIBULAIRE ISOLE

(à propos de 19 cas dont 13 opérés)



THESE

présentée

à l'UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON

et soutenue publiquement le 15 mai 1978

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

PIERRE ESCALLIER

né le 13 octobre 1952

à GAP (05)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

- Président de l'Université: Professeur J.BOIDIN.
- Premier vice-président : Professeur D.GERMAIN.

Secrétaire Général: M.RAMBAUD J.

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE MEDECINE:

- ALEXIS-CARREE - Directeur: Professeur GIROD.C.
- GRANGE-BLANCHE - Directeur: Professeur GERMAIN.D.
- LYON-NORD - Directeur: Professeur GARIN J-P.
- SUD-UEST - Directeur: Professeur ROBERT J-M.
- BIOLOGIE HUMAINE - Directeur: Professeur CEYBA J-C.
- TECHNIQUES DE READAPTATION - Directeur: M.MORGON A.(Maître de Conférence
- SCIENCES PHARMACEUTIQUES - Directeur: Professeur CARRAZ M.
- SCIENCES ODONTOLOGIQUES - Directeur - Docteur VINCENT R.
- INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE -
- Directeur M.MILLON A.
- MATHEMATIQUES- Directeur: Professeur MAURY G.
- PHYSIQUE - Directeur: Professeur UZAN R.
- CHIMIE et BIOCHIMIE- Directeur: Professeur HUET J.
- SCIENCES DE LA NATURE- Directeur: Professeur BRUN J.
- BIODYNAMIQUE ET PSYCHOPEDAGOGIE- Directeur: M.FONTANGE R.
(Maître de Conférences Agrégé).
- INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N°1- Directeur: Professeur POUYET B
- INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N°2- Directeur: Professeur GALLET ,
Directeur ENSAM.
- OBSERVATOIRE- Directeur: Professeur BIGAY J-H.
- PHYSIQUE NUCLEAIRE - Directeur: Professeur SARAZIN A.
- U.E.R. DE MECANIQUE - Directeur: Professeur MATHIEU J.

RESPONSABLES D'ENSEIGNEMENT

DE L'U.E.R. ALEXIS-CARREL

1er CYCLE:

Anatomie : Mr. le Professeur BOUCHET Alain.

Biologie : Mr. le Professeur GIROD Christian.

Chimie-Biochimie : Mr. le Professeur COLOBERT Louis.

: Mr. NOFFRE Claude, Maître de Conférences, Agrégé.

Histologie-Embryologie-Cytogénétique : Mr. le Professeur GIROD Christian.

Mathématiques et Statistiques : Mr. le Professeur SITE Jean.

Physiologie : Mr. PELLET Michel, Maître de Conférences, Agrégé.

: Mr. SCHMITT Michel, Maître de Conférences, Agrégé.

Physique-Biophysique : Mr. le Professeur BERGER Michel.

Psychologie-Médicale : Mr. le Professeur GUYOTAT Jean.

Sciences-Sociales et Economie Médicale : Mr. le Professeur ROCHE Louis.

2ème CYCLE:

Anatomie Pathologique : Mr. le Professeur TOMMASI Michel.

: Mr. LOIRE Robert, Maître de Conférences, Agrégé.

Bactériologie : Mr. le Professeur FLEURETTE Jean.

Cardiologie : Mr. le Professeur FROMENT Roger.

: Mr. le Professeur GONIN André.

Chirurgie Cardiaque : Mr. le Professeur MARET Glibert.

Chirurgie Digestive : Mr. le Professeur FRANCILLON Jacques.

Chirurgie Générale : Mr. le Professeur LIARAS Henri.

: Mr. le Professeur DESCOTES Jacques.

Chirurgie Infantile : Mr. DAUDET Maurice, Maître de Conférences, Agrégé.

Chirurgie Osseuse et Orthopédique : Mr. Le Professeur de MOURGUES Georges

: Mr. COMTET Jacques, Maître de
Conférences, Agrégé.

Dermatologie : Mr. le Docteur PUBROT.

Endocrinologie : Mr. le Docteur BERTHEZENE François.

.....

Gastro-Entérologie: Monsieur le Professeur BEL André.

Génétique Générale : Mr.HERMIER Michel, Maître de Conférences, Agrégé.

Gynécologie : Mr. le Professeur ROCHET Yves.

Hémobioologie : Mr. le Professeur MOREL Pierre.

Hygiène : Mr. le Docteur MONIER Jean Claude, Maître de Conférences, Agrégé.

Maladies infectieuses : Mr.GIROUD Maurice, Professeur Agrégé du Val de Gr

Maladies du Sang : Mr. le Professeur REVOL Louis.

Médecine Expérimentale : Mr. le Professeur MORNEX René.

Médecine Légale : Mr. le Professeur ROCHE Louis.

Médecine du Travail : Mr. le Professeur BOURRET Jacques.

Néphrologie : Mr. le Professeur FRANCOIS Bernard.

Neuro-Chirurgie : Mr. le Professeur MANZUY Louis.

: Mr.FISHER Georges, Maître de Conférences, Agrégé.

Neurologie : Mr. le Professeur DEVIC Michel.

- Mr.AIMARD Gilbert, Maître de Conférences, Agrégé.

Obstétrique : Mr.GARMIER René, Agrégé.

Ophthalmologie : Mr.PAUPERT-RAVALUT Maurice, Maître de Conférences, Agrégé.

Oto-Rhino-Laryngologie: Mr. le Professeur MARTIN Henri.

Parasitologie: Melle. le Docteur BATTESTI.

Pédiâtrie: Mr. le Professeur FRANCOIS René.

Pharmacologie : Mr.EVREUX Jean Claude, Maître de Conférences, Agrégé.

Pneumo-Phtisiologie : Mr.le Professeur TOURAINE Roger.

Psychologie: Mr. le Professeur GUYOTAT Jean.

Radiologie: Mr. BUFFARD Pierre, Maître de Conférences, Agrégé.

: Mr.CHOLLAT L^Uis, Maître de Conférences, Agrégé.

Rhumatologie : Mr.MEUNIER Pierre, Maître de Conférences, Agrégé.

Séméiologie Chirurgicale : Mr.VIGNAL Jacques, Maître de Conférences, Agrégé.

Séméiologie Médicale : Mr.le Professeur VIAL Jean Jacques.

Stomatologie : Mr. le Professeur DUMAS Pierre.

Urgences-R²animation : Mr. le Professeur DELEUZE Raymond.

: Mme. ESTANOVE Suzanne, Maître de Conférences.

Urologie : Mr. le Docteur WOLFF.

A MA FEMME

et à

NICOLAS NOTRE FILS.

A LA MEMOIRE de ma GRAND'MERE et d'ELIZABETH.

A MES PARENTS.

A TOUTE MA FAMILLE.

A MA BELLE-MERE.

A MA BELLE-FAMILLE.

A TOUS MES AMIS.

A notre Président de thèse,

Monsieur le Professeur P.MICHAUD.

Il nous a fait un grand privilège en acceptant la présidence de ce jury.

Sa renommée honore notre thèse.

Qu'il soit assuré de notre profonde et respectueuse reconnaissance.

A nos Maîtres et Juges,

Monsieur le Professeur R.FROMENT.

Son immense expérience et son profond respect de l'être humain ont été pour nous une source d'édification.

Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Professeur J.NORMAND.

Sa réputation n'est plus à faire dans le domaine de la cardiologie infantile.

Notre gratitude lui est acquise pour son accueil et sa présence à ce Jury.

Monsieur le Professeur A.BEL.

Nous avons eu la chance de bénéficier longuement de son remarquable enseignement.

Son sens clinique a fait notre admiration, a largement contribué à enrichir nos connaissances et à former notre esprit.

Nous le remercions vivement d'avoir bien voulu juger ce travail.

A Mademoiselle le Docteur Colette AGÉ.

Elle a inspiré et guidé avec patience ce travail.

Nous lui savons infiniment gré de la peine prise nous nous aider.

Elle nous a beaucoup appris dans le domaine de la cardiologie.

Qu'elle trouve ici l'expression de notre reconnaissance
et de notre amitié.

Les abréviations suivantes consacrées par l'usage seront couramment utilisées dans le texte:

- A.P.: artère pulmonaire.
 - B.B.D.: bloc de branche droit.
 - B1.: premier bruit.
 - B2.: deuxième bruit.
 - B2 a: composante aortique du deuxième bruit.
 - B2 p: composante pulmonaire du deuxième bruit.
 - B4. : quatrième bruit.
 - C.I.A.: communication inter-auriculaire.
 - C.I.V.: communication inter ventriculaire.
 - D. : droit.
 - E.C.G.: électrocardiogramme.
 - E.I.G. : espace inter-costal gauche.
 - G. : gauche.
 - H.V.D.: hypertrophie ventriculaire droite.
 - I.V.D.: insuffisance ventriculaire droite.
 - O.D. : oreillette droite.
 - O.G. : oreillette gauche.
 - P.V.D.: pression ventriculaire droite (systolique)
 - R.P. : rétrécissement pulmonaire.
 - T.A. : tension artérielle.
 - V.D. : ventricule droit.
 - V.G. : ventricule gauche.
-

INTRODUCTION

Cette étude porte sur 19 dossiers de malades inventoriés au laboratoire d'hémodynamique d'un service de cardiologie lyonnais (Professeurs R. & A. FROMENT, Professeur NORMAND).

Ces malades ont tous été trouvés porteurs d'une anomalie congénitale de la voie artérielle pulmonaire: le rétrécissement isolé de l'infundibulum. On trouve dans la littérature des études semblables sous les titres:

- R.P. infundibulaire avec septum interventriculaire intact: FONTAINE (31).

- R.P. infundibulaire pur : PATRON (61).

- R.P. infundibulaire avec implantation aortique normale: KJELLBERG (48), WATSON (84).

Les sténoses de la voie artérielle pulmonaire sont connues depuis fort longtemps et naguère encore on les croyait rares; pourtant on sait maintenant qu'il s'agit d'une éventualité courante. La forme la plus fréquente est le rétrécissement de l'orifice pulmonaire, la forme infundibulaire quand elle est isolée s'avère beaucoup plus rare (alors que c'est la forme la plus couramment rencontrée dans le cadre de la tétralogie de FALLOT). Elle n'en n'est pas moins intéressante car la découverte de ses nuances cliniques et paracliniques, de son individualité hémodynamique et angiographique conduit à une attitude chirurgicale particulière.

Il est important de préciser qu'on étudie ici les conséquences de la lésion congénitale isolée, seule anomalie cardiaque présente, aussi éliminerons-nous d'emblée:

- les sténoses infundibulaires associées ou réactionnelles à un rétrécissement valvulaire.

- les sténoses infundibulaires associées à une communication inter-auriculaire ou interventriculaire (mais on admet que la découverte d'une issue anormale accompagnée d'un shunt à retentissement hémodynamique minime ou nul, est compatible avec notre étude; on a d'ailleurs retenu deux observations dans lesquelles à la sténose infundibulaire était associée une petite C.I.A. ou petite C.I.V. mais bien sûr, le tableau de sténose

prédominait toujours nettement sur celui de communication).

- les sténoses infundibulaires acquises ou dûes au retentissement ventriculaire droit d'une anomalie ou d'une lésion du ventricule gauche.

Notons d'emblée que si au moment du bilan hospitalier, la sténose infundibulaire apparaît isolée, il n'est pas improbable qu'à un stade plus précoce de l'évolution de la maladie une C.I.V. y ait été associée; chaque lésion ayant évolué pour son propre compte, la C.I.V. s'est progressivement fermée aidée en cela par l'hypertrophie infundibulaire qu'elle est allée en s'aggravant; ainsi, un tableau de sténose infundibulaire apparemment isolé a pu remplacer un tableau initial de C.I.V. banale.

Une étude de HARTMAN (43) et deux observations de cette étude, semblent confirmer cette hypothèse.

La sténose infundibulaire réalise un obstacle à l'éjection du V.D.; la conséquence physiopathologique en est, une élévation des pressions dans la chambre de remplissage du V.D. donc un accroissement du travail du V.D. provoquant rapidement son hypertrophie et aboutissant tôt ou tard à sa défaillance.

HISTORIQUE ET FREQUENCE

Les auteurs anglo-saxons attribuent à ELLIOTSON (27) la première observation en 1830 de rétrécissement isolé de l'infundibulum pulmonaire.

En France, c'est à la fin du siècle dernier qu'on trouve des observations de cette anomalie et ce sont surtout LAFITTE (50) et BARIE (5) qui y attachent leur nom au point que SOULIE (70) propose presque d'appeler le rétrécissement infundibulaire, maladie de LAFITTE et BARIE.

En effet, A.LAFITTE en 1892 rapporte une observation très précise et en 1985 E.BARIE ébauche une classification des sténoses infundibulaires qu'il appelle rétrécissements pré-artériels de l'artère pulmonaire; à propos de 4 observations KEITH (44) en 1909 donne une classification anatomique précise des sténoses pulmonaires avec des échantillons importants ; il évoque en particulier, les deux formes principales de sténose infundibulaire:

- la forme localisée, basse, divisant le V.D. en deux chambres.

- la forme étendue, haute, où l'infundibulum est réduit à un étroit chenal.

Chaque forme pouvant être associée à une sténose valvulaire ou à une C.I.V.

Néanmoins, jusqu'à l'époque de la diffusion des explorations endocavitaires, les sténoses pulmonaires sont considérées comme rares, a fortiori la forme infundibulaire isolée: M.ABBOTT (1) sur 1000 autopsies de cardiopathies congénitales, ne trouve que 25 sténoses pulmonaires pures dont deux infundibulaires. H.TAUSSIG (75) dans l'édition de 1947 de son livre sur les cardiopathies congénitales, écrit qu'elle n'a jamais eu l'occasion d'étudier un seul cas prouvé de cette maladie. J.ESCALLE (30) dans sa thèse en 1942, pense que le diagnostic de R.P. est trop souvent porté à la légère et qu'il s'agit en fait d'une lésion rarement isolée. GREENE (39) présente en 1949 une des dernières revues de la littérature avant l'ère du cathétérisme ; il trouve 12 cas de sténose infundibulaire isolée pour 68 R.P. purs.

A partir de 1950 les publications de séries plus importantes se sont multipliées permettant d'avoir une idée plus juste de l'incidence de cette maladie.

Parmi les séries médicales:

- DOW (23) 1950: 8.R.P. isolées dont 1 infundibulaire.
- ABRAHAMS et WOOD (2) 1951: 45 R.P. Isolés dont 8 infundibulaires parmi 689 cardiopathies congénitales découvertes en 4 ans.
- CAMPBELL (15) 1954 : 113 R.P. isolés dont 2 infundibulaires parmi 1130 cardiopathies congénitales.
- CAYLER et NADAS (16) 1958: 105 R.P. isolés dont 4 infundibulaires.
- BLOUNT (8) 1959: 138 .R.P isolés dont 4 infundibulaires.
- TORNER SOLER (79) 1963 : 78 R.P. isolés dont 6 infundibulaires en 10 ans.
- TINKER (77) 1965 : 75.R.P. isolés dont 4 infundibulaires.

Parmi les séries chirurgicales, plus réduites:

- KIRKLIN (46) 1953: 12.R.P. isolés opérés dont 2 infundibulaires.
- GLOVER (36) 1954 : 6 R.P. infundibulaires opérés.
- Mc GOON (54) 1958: 10.R.P. isolés opérés dont 3 infundibulaires.
- HANSON (41) 1958: 72.R.P. isolés opérés en 7 ans, dont 10 infundibulaires.
- SWAN (73) 1959: 5.R.P. infundibulaires opérés.
- BROCK (12) 1961: 198 R.P. opérés dont 17 infundibulaires.
- SLADE (68) 1963: 13.R.P. infundibulaires opérés.
- TANDON (74) 1965: 108 R.P. isolés opérés dont 6 infundibulaires.

De ces différentes données on retire que la sténose infundibulaire représente environ 8% de l'ensemble des sténoses pulmonaires.

Si on admet avec NADAS (58) que les sténoses de la voie artérielle pulmonaire avec septum interventriculaire intact représentent environ 10 à 12% des cardiopathies congénitales, on peut déduire que le rétrécissement infundibulaire survient 8 à 10 fois sur 1000 cardiopathies congénitales.

Ce chiffre très approximatif a le mérite de nous montrer que si la sténose isolée de l'infundibulum est une anomalie rare, elle n'est pas exceptionnelle.

Au laboratoire d'hémodynamique en 20 ans, 5000 cathétérismes (cardiopathies congénitales et acquises) ont été pratiqués, 217 sténoses pulmonaires ont été diagnostiquées dont 19 infundibulaires.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE ET ANATOMIQUE

EMBRYOLOGIE: (hypothèses récentes et simplifiées par CORONE (20) inspiré de VANPRAAGH).

Le développement embryologique du coeur se fait très tôt, entre le 20ème et le 40ème jour de la vie intra-utérine.

A partir de deux massifs cellulaires individualisés vers l'extrémité céphalique de l'embryon à la fin de la 3ème semaine l'ébauche cardiaque va passer par trois phases d'évolution pour aboutir vers la fin de la 6ème semaine à un coeur de configuration définitive.

1° Formation du tube cardiaque: tube unique, d'aspect moniliforme dans lequel on délimite déjà 5 cavités en série qui sont, du pôle caudal vers le pôle céphalique: le sinus veineux, l'oreillette primitive, le ventricule primitif, le bulbus cordis et le tronco-conus.

2° Plicature du tube: le tube croissant plus vite que le péricarde qui l'entoure est contraint de se plier, il forme alors 2 boucles: l'une supérieure dans le plan frontal, l'autre inférieure dans le plan sagittal, de telle sorte qu'on trouvera tout en haut le tronco-conus, au dessous et à D. le bulbus cordis au même niveau mais à G. le ventricule primitif, en arrière de lui l'oreillette primitive et tout en bas, le sinus veineux.

3° Le modelage interne va aboutir à la configuration définitive du coeur à 4 cavités, groupées et fonctionnant 2 par 2 en parallèle. Deux mécanismes participent à ce modelage:

- des translations: le truncus se déplace vers la G. par effacement du sillon bulbo-ventriculaire et se trouvera ainsi au dessus des 2 ventricules; l'orifice auriculo-ventriculaire primitif se déplace vers la D. pour mettre ainsi l'auricule en communication avec les 2 ventricules; le sinus veineux se déplace vers la D. de manière à ce que la veine cave se draine dans l'O.D. seulement.

- des cloisonnements: la lame tronco-canal (ou lame spirale) va individualiser aorte et artère pulmonaire à l'intérieur du tronc artériel commun. Le septum inférior progressant de bas en haut va former la partie musculaire du septum interventriculaire; le septum primum doublé à D. par le septum secundum séparera O.D. et O.G.

Insistons un peu sur le développement du conus : son rôle est essentiel, il a été comparé par VANPRAAGH à un embout entre une seringue (le ventricule) et une aiguille (l'artère pulmonaire) Le conus est situé à la parité inférieure du truncus qu'il sépare du bulbus cordis (futur V.D.); il se développe essentiellement dans sa portion située au dessous de l'A.P. expliquant qu'il formera une cavité à D. (l'infundibulum) qui n'a pas son équivalent à G. Il se présente alors comme un embout en forme de tronc de cône à sommet supérieur et orienté en haut et à G. ; ses parois vont former l'infundibulum pulmonaire; son bord supérieur va repousser en haut et en avant l'orifice pulmonaire; son bord inférieur va former l'éperon de WOLFF et contribuer à fermer la communication inter-ventriculaire (pars membranacea). C'est de cette évolution que dépendent l'existence et le calibre de la chambre infundibulaire du V.D. et la fermeture de la C.I.V. primitive.

Les auteurs classiques: TAUSSIG (76), ABRAHAMS (2) BLOUNT (8) font dériver l'infundibulum du bulbus cordis; ils interprètent donc la sténose infundibulaire soit, comme une anomalie de l'incorporation du bulbus cordis dans le V.D., l'infundibulum persistant comme une chambre séparée du V.D. par un anneau fibreux rétréci (c'est la forme localisée), soit comme un défaut d'expansion du bulbus cordis (c'est la forme étendue).

ANATOMIE:

L'infundibulum pulmonaire ou cône artériel est encore appelé chambre de chasse du V.D.(out flow tract, des anglo-saxons). Il constitue une zone de transition entre la chambre d'admission du V.D. en amont et le tronc de l'artère pulmonaire en avant.

Bien que de nombreux arguments plaident pour son individualisation, un problème reste posé, du moins partiellement quant à la délimitation précise de son orifice inférieur.

Il faut bien noter par ailleurs, que sa situation dans l'axe du tronc de l'A.P.le fait souvent participer à la voie artérielle pulmonaire, tandis que son mode de fonctionnement l'assimile à l'ensemble du V.D.en tant que muscle actif (en effet,sur l'E.C.G. endocavitaire la morphologie des complexes enregistrés à son niveau est de type ventriculaire).

L'infundibulum pulmonaire normal est un diverticule conique situé à la partie antéro-supérieure du V.D. Son axe est oblique en haut et en arrière et à G. Il offre, à décrire, un sommet, une base et deux parois. Son sommet, supérieur et tronqué, est représenté par l'orifice pulmonaire. (celui-ci est muni de trois valves sigmoïdes et mesure environ 65 à 70 mm. de circonférence). Sa base inférieure, constitue une large communication entre chambre d'admission et chambre de chasse, elle est oblique en bas et en avant, délimitée assez nettement en arrière par un relief musculaire à bord mousse, arrondi en arche entre la paroi antérieure du V.D. et le septum interventriculaire. Ce relief appelé éperon de WOLFF (ou crista supra-ventricularis pour les anglo-saxons) constitue une avancée musculaire entre, en haut, l'orifice pulmonaire et, en bas, la valve antérieure de l'orifice tricuspide. Cet éperon envoie un prolongement à D. vers la paroi antérieure du V.D. et un prolongement à G. vers la partie membraneuse du septum interventriculaire. De ce dernier prolongement naît un faisceau de fibres myocardiques qui s'individualise en une bandelette appelée bandelette ansiforme (moderator band, pour les anglo-saxons). Cette bandelette décrit une courbe à concavité postérieure entre le septum membraneux et le plancher du V.D., son bord postérieur concave est libre, son bord antérieur convexe est rattaché à la paroi antérieure par des cordages. Bien que la bandelette ansiforme ne fasse pas partie de l'infundibulum, elle participe à en former les limites inférieure et antérieure; son importance réside dans le fait qu'elle abrite la branche D. du faisceau de HIS, branche qui se trouve donc très exposée au bistouri du chirurgien au cours de la résection infundibulaire. Enfin, c'est encore sur le prolongement septal de l'éperon de WOLFF que prend insertion le muscle papillaire du cône artériel, pilier auquel s'attachent des cordages pour les valves antérieure et septale de la tricuspide. C'est là encore une structure que le chirurgien s'efforcera de respecter au cours de la résection, faute de quoi s'installerait immédiatement une incontinence tricuspidiennne iatrogène.

ROUVIERE (65) écrit " la valve antérieure de la tricuspide, son pilier antérieur, la bandelette ansiforme et le muscle papillaire du cône artériel, constituent dans leur ensemble une cloison à claire-voie qui divise la cavité ventriculaire en deux régions".

Sa paroi profonde et postérieure répond à la racine de l'aorte et à la partie supérieure du septum membraneux.

Sa paroi superficielle, antérieure, mince, n'est que le prolongement supérieur de la paroi antérieure du V.D. et c'est à son niveau que la limite de l'infundibulum est la plus virtuelle; tout au plus on a pu dire que c'est la ligne où la paroi grossièrement trabéculée du V.D. faisait place à la paroi lisse de l'infundibulum. FONTAINE (31).

Le lecteur érudit trouvera dans l'article de GRANT (38) une tentative de systématisation de l'anatomie microscopique de l'infundibulum.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I^{er} Moyens d'étude: ils sont au nombre de 3 dans l'ordre chronologique et de précision croissante: la cinéangiographie l'examen per-opératoire, l'examen nécropsique.

- la cinéangiographie permet de visualiser les contours de la sténose donc son siège et son étendue; elle permet également de montrer les conséquences de la sténose sur l'A.P.: éventuelle dilatation post-sténotique et sur le V.D. : hypertrophie concentrique qui témoigne la diminution de volume de la chambre d'admission; surtout, c'est elle seule qui apporte une notion dynamique du fonctionnement de l'infundibulum et de la contractilité du V.D. au cours de la révolution cardiaque.

- l'examen per-opératoire permet après ouverture de la cage thoracique, de juger des contours externes des cavités cardiaques et des gros vaisseaux mais surtout, depuis l'avènement de la chirurgie "à coeur ouvert" de voir et de toucher directement les lésions de telle sorte que le chirurgien reste le dernier arbitre d'une éventuelle polémique clinique et paraclinique.

- l'examen nécropsique, si c'est lui qui a permis les innombrables progrès dans la connaissance de l'anatomie de la maladie grâce à un examen large, détaillé et quantifié, il a un peu perdu de son intérêt actuellement : d'une part, il survient en général après que le "fer" a été porté sur la lésion, d'autre part, il s'adresse à des structures mortes et flasques reflétant souvent mal le rôle dynamique qu'elles ont pu jouer dans l'organe vivant. (d'ailleurs dans cette étude aucun examen nécropsique n'a été pratiqué car aucun malade n'est décédé après l'intervention).

II^o La lésion : la sténose infundibulaire se présente classiquement selon deux variétés anatomiques et de nombreux auteurs ont confirmé ce que, dès la fin du siècle dernier BARIE (5) avait bien décrit.

- la sténose peut être étendue: il existe un épaississement en masse des parois de la chambre de chasse, enserrant un chenal étroit soit cylindrique, soit fusiforme, revêtu d'un endocarde fibreux inextensible, qui aboutit à un orifice pulmonaire normal.

- la sténose peut être localisée, dite quelques fois, en diaphragme sous forme d'un anneau blanchâtre, séparant chambre de chasse et chambre d'admission (un peu comparable au rétrécissement aortique sous-valvulaire) cette forme paraît rare; plus fréquent est l'anneau musculaire presque toujours développé aux dépens de l'éperon de WOLFF. Cette sténose localisée peut se situer à une hauteur variable de l'infundibulum, soit très près des valves pulmonaires, soit un peu plus bas limitant une petite chambre infundibulaire, soit franchement médio-ventriculaire divisant le V.D. en deux cavités presque égales dont une chambre infundibulaire vaste aux parois minces.

On peut faire entrer dans ce cadre une forme un peu particulière où la sténose - il faudrait plutôt dire l'obstacle - est constituée par des faisceaux musculaires aberrants, indépendants de l'éperon de WOLFF, barrant l'évacuation du V.D. à la limite inférieure de l'infundibulum, voire plus bas. Des observations de cette entité se sont multipliées depuis une douzaine d'années (6,17,32,35, 42,53,60,80,84). Toutes s'accordent à décrire un ou deux faisceaux musculaires aberrants, tendus entre le septum et la paroi antérieure, ne laissant subsister qu'une ou deux petites issues pour l'évacuation du V.D.

On a vu au paragraphe de l'embryologie que deux anomalies du développement embryologique étaient suspectées pour essayer d'expliquer les deux formes de sténoses découvertes:

- anomalie de l'incorporation du bulbus cordis dans le V.D.: sténose localisée.

- défaut de développement du bulbus cordis: sténose étendue.

Une théorie plus récente (KJELBERG, 48) propose un processus unique dans la genèse de la sténose: il s'agirait toujours d'un déplacement et d'une hypertrophie de l'éperon de WOLFF, l'aspect de la sténose dépendant du degré d'hypertrophie et de l'atteinte de l'un ou de l'autre des prolongements de la crista.

Quoiqu'il en soit de la vérité, il nous semble inutile de pousser plus avant dans ces hypothèses, forts de la certitude que si la médecine connaît bientôt tous les détails du développement embryologique, longtemps encore elle ne saura en modifier le cours .

Il est intéressant de noter que dans cette étude, parmi les 13 cas opérés, il n'a jamais été constaté de diaphragme fibreux, ni de long chenal étroit. Même si des degrés divers de calibre et d'étendue de la sténose ont pu être notés, il s'agissait toujours d'une hypertrophie localisée, de nature musculaire très souvent accompagnée de réaction fibreuse de l'endocarde.

Ces constatations tendraient à confirmer les impressions de KJEBERG (48), SWAN (73).

III° Les conséquences anatomiques de la lésion:

La voie artérielle pulmonaire s'avère en général normale en dehors de l'infundibulum: orifice et valves pulmonaires normaux; le tronc de l'A.P. n'est que rarement le siège d'une dilatation, en tous cas jamais n'est observée la véritable " soufflure " de l'AP. qu'on peut couramment trouver au delà d'une sténose valvulaire.

La cavité ventriculaire droite est le plus souvent le siège d'une hypertrophie concentrique réduisant quelques fois considérablement son volume au point que se pose au chirurgien la douloureuse question d'une éventuelle résection myocardique pour accroître le volume de cette cavité.

Bien sûr au stade terminal de la maladie (stade d'I.V.D.) on trouverait une cavité ventriculaire D. dilatée, un anneau tricuspide élargi avec des valves incontinentes.

Au niveau histologique on note essentiellement une réaction fibreuse importante au niveau de l'endocarde mais pouvant s'étendre progressivement au myocarde sous-jacent. (on pourra à ce sujet consulter l'article de SAKASHITA & Coll. 66.).

MATERIEL ET METHODE

Dans cette étude entrent 19 malades (8 de sexe féminin et 11 de sexe masculin) qui ont été examinés dans les services de cardiologie des Professeurs R. & A. FROMENT et J. NORMAND (hôpital E. Herriot puis hôpital cardiologique, LYON) entre 1959 et 1975.

Les âges des malades se répartissent entre 2 et 29 ans (moyenne 11 ans).

A l'issue du bilan clinique et paraclinique 13 malades ont été opérés (5 de sexe féminin et 8 de sexe masculin) à un âge compris entre 3 ans et demi et 29 ans (moyenne 14 ans).

Aucun décès per ou post-opératoire n'a été signalé et pour 10 des malades opérés on a pu connaître les suites opératoires dans un délai de 1 à 13 ans.

On trouvera pour chaque malade une observation détaillée extraite du dossier, dans laquelle on a consigné lorsqu'elles étaient connues, les informations suivantes:

- histoire de la maladie avec l'âge et les circonstances de découverte, les antécédents.
- les signes fonctionnels (S.F.) présentés en recherchant surtout dyspnée et cyanose.
- l'examen clinique: état global de développement.
 - mesure de la tension artérielle (T.A.) et du rythme cardiaque.
 - existence d'une déformation thoracique.
 - existence, siège, intensité d'un frémissement.
 - souffle systolique (siège intensité, chronologie, timbre, irradiation).
 - deuxième bruit (Bz.): intensité, dédoublement.
 - signes d'insuffisance ventriculaire droite (I.V.D.): gros foie, oedèmes..
- le phonocardiogramme: souffle: forme, chronologie.
 - absence de claquement protosystolique
 - mesure de l'intervalle Bza.
- Bzp.; appréciation de l'intensité de Bzp.

bruit (B4).

- existence d'un quatrième

pouls jugulaire.

- amplitude de l'onde "a" au

- sur la radiographie de face du thorax: volume cardiaque global.

- aspect de l'arc moyen gauche.

coeur.

- silhouette du bord droit du

pulmonaire.

- densité de la vascularisation

- l'E.C.G. standard à 12 dérivations; axe du complexe Q.R.S. (a Q.R.S.)

- amplitude de l'onde R. en VI

(R.VI.) en mm. Amplitude de l'onde P. en D2.

- existence d'un bloc de branche droite (B.B.D) et de troubles de repolarisation dans les dérivations précordiales.

- cathétérisme: les chiffres des pression sont donnés en mm. de mercure.

- O.D.:moyenne.

- V.D.bas (admission): systolique, protodiastolique, télédiastolique.

- V.D. infundibulum: idem.

- A.P.: systole/diastole.

- oxymétrie globale.

- index cardiaque.

- conclusion de l'explorateur.

- angiographie ou cinéangiographie sélective; siège et aspect de la sténose, absence de lésion associée (shunt en particulier).

- capacité fonctionnelle du

myocarde V.D./

- conclusion de l'explorateur.

- compte-rendu opératoire (extraits): voie d'abord

- contrôle des pressions.

- geste.

- constatations anatomiques.

- suites opératoires.

- contrôles post-opératoires éventuels.

OBSERVATION N°1

ALV...Marielle, née en 1964. - M.72.03768 - (1972 U.30)

Enfant de 8 ans, vue à l'hôpital cardiologique pour bilan d'une cardiopathie découverte fortuitement à l'âge de 3 mois.

S.F.: légère dyspnée d'effort sans cyanose.

Examen: développement normal, bon état général.

- TA. 110/70. Rythme régulier à 80.
- Frémissement 2/4 au 4ème E.I.G.
- Souffle systolique 4 à 5/6 maximal au 4ème E.I.G. de type régurgitationnel, irradié largement en rayon de roue.
- B2 p. bien entendu au foyer pulmonaire.
- Pas de signe d'I.V.D.

Phono: présence d'un B4.

- souffle en écharpe, rectangulaire, paraissant holosystolique: commence après B1 et finit après B2 a. B2 a. - B2 p = 0,06.
- B2 p. est légèrement atténué.
- Onde "a" ample au pouls jugulaire.
- Rétrécissement infundibulaire ou mixte avec gradient important
- A la rigueur, R.P. infundibulaire avec C.I.V.d'aval.

Radiographie: volume cardiaque normal.

- arc moyen G. rectiligne.
- bord D. normal.
- vascularisation pulmonaire plutôt "claire".

E.C.G : a QRS = 120°. RV 1 = 2mm.exclusive.

- Pas d'autre anomalie.

Cathétérisme (n°3277):

- O.D = 4
- V.D.bas = 120/0,7.
- V.D.inf. = 15/0,7.
- A.P. = 14/7.
- oxymétrie normale.
- index cardiaque: 2,76 l/mn.m2.
- Preuve hémodynamique d'un rétrécissement infundibulaire très serré avec gradient supérieur à 100. Pas de shunt. Indication opératoire formelle.

Angiographie: (dans la veine cave supérieure): visualise bien la sténose infundibulaire serrée médio-ventriculaire avec dilatation post-sténotique de la chambre infundibulaire.

- Elle ne montre pas de C.I.V. L'aorte paraît petite et à D.

Intervention le 04.07.72. Pr. MICHAUD

- Morphologie cardiaque normale; l'enregistrement des pressions confirme les chiffres du cathétérisme.
- Infundibulotomie transversale juste au dessus de la barre de la sténose musculaire qui est nettement visible et palpable à mi-hauteur du V.D.
- Enorme bourrelet musculaire circulaire, séparant complètement chambre d'admission et chambre de chasse; celle-ci est en réalité un véritable canal de 1 à 2cm. de long, dont la lumière est revêtue d'un endocarde extrêmement épais, fibreux, et résistant. Résection de ce canal fibro-musculaire prudente et progressive car d'en haut il est impossible de savoir la disposition des cordages tricuspidiens. On résèque aussi largement la crista qui est faite d'un gros massif charnu sur lequel prend insertion en haut, ce chenal. Cette résection large semble mettre largement en communication les 2 chambres et permet de voir la disposition tricuspidienn.
- Anomalie certaine des cordages et piliers: plusieurs cordages s'insèrent à la partie inférieure du chenal et ont été respectés mais la majorité d'entre eux s'insère sur un énorme pilier unique, implanté sur un septum, ressemblant au pilier principal de la mitrale et barrant complètement le V.D. qu'il traverse transversalement.
- Après fermeture de la ventriculotomie on constate un tableau d'I.V.D. avec gros thrill médio-ventriculaire, alors qu'il n'existe pas d'I.T. Après réouverture, on constate qu'il n'y a pas de C.I.V. que le gros pilier tricuspideen constitue un obstacle certain, mieux perçu par l'ouverture de l'O.D. La crista qui réalise encore un énorme ressaut en marche d'escalier entre les étages ventriculaires, est à nouveau réséquée; l'infundibulotomie est refermée sur un patch d'agrandissement. La reprise du fonctionnement cardiaque est difficile mais progressivement améliorée.

Quinze jours plus tard, on note toujours un rythme rapide, une auscultation inchangée, un foie à 2 travers de doigt; sur le cliché thoracique: coeur un peu gros, épanchement pleural bilatéral. Sur l'E.C.G. = B.B.D complet.

Le phono. est identique mais le B4 a disparu en fréquences moyennes et basses, l'onde "a" du pouls jugulaire est moins ample et B2 n. un peu plus intense.

L'enfant est revue 5 mois plus tard: l'état général est bon; mais la séméiologie est inchangée et sur la radiographie thoracique, le volume cardiaque paraît augmenté.

Le nouveau cathétérisme (n°4023) révèle la disparition de tout gradient intraventriculaire D. mais l'existence d'un shunt G - D. à l'étage ventriculaire (2 volumes) avec pression un peu élevée dans l'A.P. (38/12). Index cardiaque: 3,68.

La cinéangiographie dans le V.D. montre bien, de face, la réinjection de l'A.P. au temps gauche donc le shunt G-D. De profil elle confirme l'aspect normal, élargi de l'infundibulum. Il se pose la question de l'origine de la C.I.V.= préexistante à l'intervention et méconnue ou iatrogène.

Lors de la 2ème intervention (le 04.02.74. Pr.MICHAUD) on découvre une C.I.V. sous la valve septale de la tricuspide, probablement préexistante et une minuscule C.I.V. filiforme probablement iatrogène. Toutes deux sont suturées.

Revue en consultation 1 an plus tard, l'enfant est considérée comme guérie.

OBSERVATION N°2

VAU...Pascale, née en 1961. - II.404-(pav.N.1969).

Enfant de 8 ans, vue à l'hôpital E.Herriot pour bilan d'une cardiopathie découverte fortuitement à l'âge de 2 mois 1/2.

S.F.: dyspnée d'effort modérée.

Examen: enfant normalement développée en bon état général.

- T.A.: 100/65. Rythme régulier à 72.
- Frémissement 3/4 à la racine du 3ème E.I.G.
- Souffle holosystolique (couvrant B1. et B2) 4 à 5/6 au 3ème E.I.G., irradié à l'ensemble du thorax, de timbre rude.
- B2 unique, entendu seulement à l'endapex.
- Pas de signe d'IV.D.

Phono: souffle holosystolique, en plateau maximal aux 3ème et 4ème

E.I.G. débutant 0;03 s. après B1 et dépassant B2 a. B2 a- B2 p= 0,0 B2 p. atténué.

- Donc, C.I.V. probable (type I ou II a.)

Radiographie: volume cardiaque légèrement augmenté.

- Arc moyen G. légèrement saillant.
- Bord D. un peu "bombé".
- Vascularisation pulmonaire plutôt dense.

E.C.G.: a QRS.= + 100°. RV 1= 2Imm. R/S >1. Pas d'autre anomalie.

Vectocardiogramme: aspect D.majeur sans participation gauche.

Catéthérisme (n°2221):

- O.D.=3. - oxymétrie normale.
- V.D. bas= 116/0.3 - index cardiaque= 3,00 l/mn.m2.
- V.D inf.= 30/ 0.3.
- A.P.= 19/6.
- Sténose infundibulaire V.D. de gradient élevé (près de 100mm).

Cinéangio.: (de face)

- Sténose courte, bas située. Pas de C.I.V. fonctionnelle.
- Pas d'I.V.D.
- Indication opératoire.

Intervention: (le 06.10.69. Pr.MARION)

- Gros thrill sur l'infundibulum qui se poursuit sur l'A.P. ventriculaire D. à cheval sur le rétrécissement. Rétrécissement nacré dans un défilé musculaire court, formé aux dépens d'un énorme pilier anormal qui prend insertion d'une part, sur l'éperon de WOLFF, d'autre part, sur la paroi ventriculaire

antérieure. Le diamètre de l'orifice est d'environ 6 mm. La résection du pilier musculaire fait disparaître la sténose. Valves pulmonaires normales. Pas de C.I.V.

- Pressions en fin d'intervention= V.D.= 35-40/5. A.P.= 25-30/1
T.A.= 95.

- Les suites opératoires sont simples.

L'enfant est revue 3 semaines plus tard, elle va très bien, le souffle a presque complètement disparu. L'examen radioscopique est négatif. Sur l'E.C.G.= B.B.D complet.

Un cathétérisme de contrôle est pratiqué 3 ans plus tard.(n°3335)

- O.D.=6.
- V.D.bas= 35/0.10.
- V.D.inf.= 27/0.8
- A.P.= 27/12.

Résultat hémodynamique excellent; il n'est pas pratiqué d'angiographie devant la normalisation évidente des pressions.

OBSERVATION N°3

DUT...Nicole, née en 1959. -902- (pav.O. 1965)

- II.544 (pav.N.1969)

Enfant de 6 ans, vue à l'hôpital E.Herriot pour bilan d'une cardiopathie découverte à l'âge de 2 mois.

Bronchites fréquentes.

S.F.: cyanose des lèvres à l'effort.

Examen: enfant normalement développé.

- T.A.= 10/60. Rythme régulier à 80.
- Frémissement au 2ème E.I.G.
- Souffle holosystolique 4/6, râpeux, s'arrêtant avant B2. irradiant vers le bord D. et la pointe.
- pas de signe d'I.V.D.

Phono: souffle systolique rectangulaire, commençant nettement après

B1 et atteignant presque B2 a. B2 p est atténué. B2 a-B2 p= 0,10s.

- R.P. infundibulaire probable.

Radiographie: volume cardiaque normal.

- arc moyen gauche un peu saillant.
- léger débord D. (O.D.)
- vascularisation pulmonaire de densité normale.

E.C.G.: a QRS = +100. RV 1= 3mm. R/S= 1. S.B.D.incomplet.

Cathétérisme (n°1436 pav.O):

- O.D.=8.
- V.D. bas= 90/0.8
- On ne peut passer la sonde dans l'infundibulum et l'A.P.

Angiographie: rétrécissement infundibulaire assez long avec masses musculaires antérieures et postérieures.

- pas de C.I.V. fonctionnelle.
- abstention opératoire transitoire.

Enfant revue à 10 ans: tolérance fonctionnelle dégradée; bilan

clinique et paraclinique identique hormis à l'E.C.G.= a QRS=110°

- RV 1= 2mm.exclusive.

- indication opératoire.

Intervention le 08.07.69. Pr.MICHAUD

- Après infundibulotomie transverse, découverte au milieu du V.D. d'un bourrelet musculo-fibreux en forme d'anneau, séparant chambre d'admission et chambre de chasse. Sur ce bourrelet s'insèrent des cordages tricuspidiens. L'anneau est fendu largement entre 2 cordages. Les valves pulmonaires sont normales.

- Après excision, le thrill n'est plus perçu au niveau de l'infundibulum.

Les suites opératoires immédiates sont simples mais le souffle systolique persiste bien que nettement diminué et s'accompagne d'un B2 largement dédoublé.

- Sur l'E.C.G.= B.B.D.

Enfant revue en 70: aucun S.F. Persistance d'un frémissement et d'un souffle systolique nettement moins intenses qu'avant l'opération.

OBSERVATION N°4

AUL...Michèle, née en 1943. - M.72.06105 - (U.40. 1972)

Jeune femme de 29 ans, vue à l'hôpital cardiologique pour bilan d'une cardiopathie découverte à l'âge de 8 ans, lors d'un examen de médecine scolaire.

S.F.: petites douleurs précordiales sans horaire ni cause déclenchante précise.

Examen: bon état général, aspect un peu androïde.

- TA= 145/90. Rythme régulier à 72.
- Pas de frémissement.
- Souffle systolique long, d'aspect éjectionnel maximal aux 3ème et 4ème E.I.G. irradié vers le haut.
- B2 p conservé.
- Pas de signe d'I.V.D.

Phono: souffle holo-systolique entendu sur l'ensemble du précordium maximal au 4ème E.I.G., de morphologie losangique. B2 a-B2 p= 0,045
B2 p atténué.

- Données compatibles avec une sténose infundibulaire modérée.

Radiographie: volume cardiaque normal.

- Pas de saillie de l'arc moyen G.
- Pas de bombement du bord D.
- Vascularisation pulmonaire de densité normale.

E.C.G. = a QRS: 110° . RV 1 = 4mm. R/S < 1 .

- pas d'autre anomalie.

Vectocardiogramme: prépondérance V.D. prononcée.

Cathétérisme (n°3408):

- O.D. = 5.
- V.D. bas = 96/0.I2.
- V.D. inf. = 26/5.II.
- A.P. = 30/II.
- Tableau hémodynamique d'une sténose infundibulaire pure, serrée avec gradient intra-ventriculaire supérieur à 60 avec discrète augmentation de la pression télédiastolique V.D.
- Pas de shunt.

Cinéangiographie: (de face et de profil, dans le V.D.)

- Montre parfaitement la sténose médio-ventriculaire courte serrée.
- Indication opératoire.

Intervention le 05.10.72. Pr.MARION

- Il existe une dépression nette au niveau de l'infundibulum à 4cm. environ de la base de l'A.P. et en aval de cette dépression, une soufflure post-sténotique.
- Incision axiale sur l'infundibulum et le V.D. Rétrécissement nacré de 8 à 10 mm. environ, véritable cloisonnement à la fois musculaire et fibreux. Résection aussi large que possible, la cavité ventriculaire paraît alors assez large; la tricuspide est bien visible, normale.

Suites immédiates simples en dehors d'un épanchement pleural.

A la sortie: aucun S.F. T.A. à 130/80, rythme à 80.

- à l'auscultation: B2 claqué à la base; le souffle systolique a presque disparu.
- Sur l'E.C.G.= B.B.D.complet.

OBSERVATION N°5

MAR... Mireille, née en 1942. - IO.712 - (1968, Pav.N)

Jeune femme de 26 ans, vue à l'hôpital Ed. Herriot pour bilan d'une cardiopathie découverte à l'âge de 2 ans.

Dès l'âge de 8 ans apparaît une dyspnée d'effort.

A 15 ans, épisode d'endocardite infectieuse suivi de 2 infarctus pulmonaires.

S.F.: dyspnée d'effort immédiate à la course et à la montée des étages.

Examen: bon état général, tendance à l'obésité.

- TA. = 95/65. Rythme régulier à 100.
- Frémissement 2/4 au 2ème E.I.G
- Souffle systolique 4 à 5/6 maximal au 2ème E.I.G. irradié
- sur le précordium du bord D. à l'aisselle, mais peu dans le dos et les vaisseaux du cou. Souffle prolongé mais à maximum protomésosystolique.
- B2 à dédoublement variable.
- Pas de signe d'I.V.D.

Phono: souffle holosystolique, maximal au 2ème et 3ème E.I.G.

Commence tout de suite après B1 pour finir après B2 a.

- Dédoublement de B2 à 0,10 s. avec atténuation importante de B2 p. Au niveau du 4ème E.I.D. et de la xyphoïde le souffle a plutôt un aspect d'éjection.
- Probabilité de R.P. valvulaire à P.V.D. aux environ de 100mm. avec C.I.V. haute.

Radio: volume cardiaque légèrement augmenté.

- Bord D. nettement proéminent aux dépens de l'O.D. surtout.
- Arc moyen G. rectiligne.
- Vascularisation pulmonaire plutôt "claire".

E.C.G.: a QRS + 100° RV 1.24mm. R/S > 1. Troubles de repolarisation de V1 à V6.

Cathétérisme: (n° 1981). OD 7 (a=14)

- V.D. bas = 166/2.12
- V.D. inf. = 18/2.14
- A.P. = 18/8
- oxymétrie normale.
- index cardiaque = 1,84 l/mn.m2.
- Tableau hémodynamique de sténose infundibulaire avec gradient de l'ordre de 150mm. sans sténose valvulaire et sans shunt. Pression télédiastolique V.D. un peu élevée.

Cinéangiographie: (dans l'O.D.)

- Défilé infundibulaire bas et long de la taille d'un crayon non dilaté en diastole.
- Indication opératoire.

Intervention le 28.03.68.Pr.MICHAUD

- Infundibulum très dilaté, à paroi mince et souple; la moitié inférieure du V.D. est dure et musclée. A la limite des deux zones existe un thrill important; la prise des pressions confirme les chiffres du cathé. Ventriculotomie. L'obstacle correspond à l'aspect angiographique, constitué par une masse charnue en continuité en arrière avec la crista, revêtue d'un endocarde épais et fibreux. L'ensemble forme un anneau dont le calibre est celui d'une cigarette et le défilé long de plusieurs cm.
- Large excision musculaire établissant une bonne communication entre les chambres du V.D. tout en respectant piliers et cordages de la tricuspide. Les valves pulmonaires sont normales. Après fermeture il n'existe plus de thrill, la pression V.D. est à 25mm.

Les suites immédiates sont excellentes.

La malade est revue régulièrement pendant 5 ans. On note la disparition de toute séméiologie fonctionnelle et auscultatoire un E.C.G. presque normalisé (a QRS = +40°. RV 1 = 0. pas de B.B.D)

OBSERVATION n°6

MES.... Jean-Pierre, né en 1961. - 12288- (1968.pav.N)

Enfant de 7 ans, vu à l'hôpital E.Herriot, à l'âge de 7 ans, pour bilan d'une cardiopathie découverte dès la naissance sous forme d'une cyanose.

Dans la petite enfance: épisodes bronchitiques répétés, essoufflement d'effort, squatting atypique.

A 6 ans, un malaise à l'effort.

S.F: dyspnée d'effort sans cyanose. Tendance spontanée à s'accroupir ou à s'allonger après les efforts.

Examen: retard staturo-pondéral et intellectuel.

- Déformation thoracique en tuile (creux sternal).
- TA.100/80. Rythme régulier à 72.
- Frémissement 2/4 à la pointe.
- Souffle holosystolique 4/6 . Maximal aux 3ème et 4ème E.I.G. masquant les bruits, irradiant sur tout le bord G. de timbre rude.
- B2 unique mais peu intense.
- Pas de signe d'I.V.D. mais foie perçu à un travers de doigt.

Phono: souffle holosystolique dont l'aspect évoque plutôt la régurgitation. B2 unique.

- Probable C.I.V. mais association possible d'un R.P. infundibulaire.

Radio: volume cardiaque normal.

- petite saillie de l'arc moyen G.
- bord D. normal.
- vascularisation pulmonaire plutôt "claire".

E.C.G: a QRS= + 120° RV 1= 12mm, R/S > 1. T. inversé en V3

Cathétérisme: (n°2064)

- O.D.= 5
- V.D bas: 100/0.10
- V.D. inf. = 28/2.10
- A.P.= 25/10
- Sténose infundibulaire bas située avec gradient de plus de 70mm. Pas de sténose valvulaire, pas de shunt au repos mais l'oxymétrie affirme la cyanose d'effort. Puisqu'il n'y a pas de shunt G-D. il pourrait exister une C.I.V. avec shunt D.-G. expliquant la cyanose d'effort et devant se trouver en deçà de la sténose.
- oxymétrie normale au repos mais désaturation périphérique à l'effort.

Cinéangiographie(dans le V.D)

- sur la face, zone rétrécie, courte, siégeant très bas à la jonction de la chambre d'admission et de la chambre de chasse.
- sur le profil, l'image pourrait évoquer un diaphragme.
- le plan valvulaire est normal; il n'y a pas d'injection des cavités gauches ni de l'aorte.
- donc, confirmation d'une sténose infundibulaire basse, courte et élimination d'un shunt D-G. au repos. Mais la sonde passe dans un foramen ovale, perméable qui peut expliquer la légère cyanose d'effort.
- Indication opératoire.

Intervention le 28.I.69. Pr.MICHAUD

- V.D. très volumineux, représentant presque les 2/3 de la masse ventriculaire. Thrill perçu au niveau de l'infundivulum, irradié à l'A.P. non dilaté. Pression: V.D.bas=110.
V.D.inf= 65
A.P.= 25.
- double sténose?
- Ouverture de l'O.D.: ni C.I.A Ni foramen ovale.
- Exploration du V.D à travers la tricuspide: anneau fibreux épais, laissant passer la pointe du 5ème doigt, médio-ventriculaire, sur lequel s'insèrent quelques cordages tricuspidiens. On s'assure qu'il n'existe pas de C.I.V.
- Une pince passée conduit après un 2ème ressaut, dans l'A.P.
- Donc, sténose infundibulaire localisée. De cet anneau, partent de volumineux trabécules qui encombrant la chambre basse du V.D. Résection de cet anneau en respectant scrupuleusement les cordages tricuspidiens. Résection des trabécules.
- Le plan valvulaire pulmonaire n'étant pas accessible par cette voie, on ouvre l'A.P.
- Plancher sigmoïdien normal mais on perçoit une seconde saillie musculaire, non fibreuse, immédiatement au dessous de la ligne d'insertion des valves. Incision au ténotome. Donc, large passage V.D.- A.P. perméable à l'index.
- En fin d'intervention, égalisation des pressions V.D. et A.P. à 35mm.

Suites immédiates marquées par la persistance d'un bloc auriculo-ventriculaire (B.A.V.) total pendant 10 jours.

- il persiste ensuite un B.B.D sur l'E.C.G et un souffle systolique 2/6 à l'auscultation.

Revu 1 an plus tard, l'enfant va bien, il a un peu grandi et grossi.

- Il ne montre pas de signe d'I.V.D mais conserve un traitement avec de petites doses de diurétiques.

- la radiographie pulmonaire est bonne. Au phono.post-opératoire le souffle est sensiblement identique.

OBSERVATION N°7

TRD....Eric, né en 1960. - II 685- (pav.N. 1968)
- 72'00154- (U.30. 1972)

Enfant de 8 ans, vu à l'hôpital E.Herriot pour bilan d'une cardiopathie découverte fortuitement à 6 mois. La mère de l'enfant a été opérée d'une trilogie de FALLOT en 1966.

S.F.: Dyspnée à la course.

Examen: bon état général mais petit retard staturo-pondéral.

- T.A.: 100/50. Rythme régulier à 60.
- Frémissement 3/4 au 3ème E.I.G.
- Souffle systolique 4/6 au foyer pulmonaire, de type éjectionnel, rude, irradiant vers le haut.
- il existe un bruit protosystolique de type click semble-t-il.
- B2 dédoublé.
- Pas de signe d'I.V.D.

Phono: souffle losangique séparé de B1, n'atteignant pas B2 a.

- B2 a- B2 p = 0,095. Légère atténuation de B2 p.
- l'épreuve au nitrite d'amyle renforce tardivement le souffle.
- Donc R.P. valvulaire avec P.V.D. probable à 90mm.

Radio: augmentation de volume cardiaque.

- arc moyen G. à peine saillant.
- bord D. légèrement proéminent.
- vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G.: a QRS. = + I50. RV 1 = 13mm. R/S > 1. T inversé en V1 et V2.

Vectocardiogramme: prépondérance V.D. importante.

Cathétérisme (n° 2019): débuté sous A.G.

- O.D. = 9,5 ("a" = 14) - shunt oxymétrique de 0,9 vol.
- V.D. bas = 60/7.9 à l'étage ventriculaire.
- V.D. inf. = 43/8.9
- A.P. = 20/9.
- Double gradient modéré, infundibulaire (20mm) et valvulaire (20mm) avec pression A.P. élevée. Grande probabilité d'une C.I.V. associée mais les dosages sanguins pratiqués sous A.G. n'ont pas la fiabilité habituelle.

- L'élévation de la pression A.P. malgré un double obstacle est en faveur de l'existence d'une C.I.V. tandis que la courbe de pression V.D. à sommet pointu n'est pas du type R.P.+C.I.V. Ces données modifient déjà nettement l'impression clinique.

Cinéangiographie: confirmative, visualisant bien la discrète sténose valvulaire mais pas dans cette incidence, la sténose infundibulaire. Elle montre bien au temps G. la C.I.V.

- Pas d'indication opératoire.

L'enfant est revu à l'hôpital cardiologique à 11 ans, il présente alors un retard staturo-pondéral important. La séméiologie clinique et paraclinique reste quasiment identique, on note simplement sur l'E.C.G. = RV 1 = 6mm. et sur le cliché thoracique une vascularisation pulmonaire plutôt dense.

Nouveau cathétérisme (n°3050) =

- | | |
|---------------------|---|
| - O.D. = 6 | - oxymétrie: shunt de 0,98 vol. |
| - V.D.bas = 65/2.9 | - enrichissement à l'étage auriculaire. |
| - V.D.inf. = 25/2.9 | |
| - A.P. = 20./10. | |

Confirmation de la sténose infundibulaire assez serrée. La courbe V.D. est du type "septum intact". Shunt G-D. dès l'étage auriculaire, d'affirmation et d'importance limitées (pas de passage de la sonde dans les cavités G.)

Cinéangiographie: visualise mal le rétrécissement infundibulaire il n'est pas noté d'imprégnation précoce de l'aorte.

- L'indication opératoire bien que non formelle, pour cette sténose modérée, est posée, réclamée par la mère de l'enfant, opérée elle-même et qui en attend la correction de l'hypotrophie.

Intervention le 08.2.72. Pr. MICHAUD

- Cavités D. et A.P. un peu augmentées de volume.
- A.P. indiscutablement dilatée mais modérément, on y sent un thrill important. Prise des pressions: V.D.bas = 80. V.D.haut = 70. A.P. = 60. Atriotomie D. = découverte d'un ostium secundum proche de l'abouchement de la V.C.I. de 1;5 cm. de diamètre barré par un trabécule fibreux - suture. A travers la tricuspide, découverte dans le V.D d'un gros trabécule charnu, anormal, tendu en pont transversalement au niveau de la jonction chambre d'admission-chambre de chasse, du volume d'une cigarette: résection.
- Résection également, d'un certain degré d'épaississement septal. Recherche négative d'une éventuelle C.I.V.

- L'orifice pulmonaire est manifestement anormal, en forme de cône uniforme mais très peu serré (diamètre de plus de 1 cm.) Une minime valvulotomie de 3mm. permet de passer l'index dans l'A.P. Pressions après fermeture: V.D. haut et bas= 60. A.P.= 35-40.

- Suites immédiates simples.

Vu 4 mois plus tard, l'enfant va bien. Cœur correct à la scpie.

- B.B.D. complet sur l'E.C.G.

- Le phono. indique un souffle mésotélésystolique séquellai-
re au foyer pulmonaire, un dédoublement variable de B2.

- un B4 discret.

Deux ans plus tard, l'enfant va bien. Les constatations cliniques
sont identiques. Le retard s'amende.

OBSERVATION N°8

RIZ....Michel, né en 1961. - 8270 - (pavil.0.1965)
- 70 03010.(1970 U.30)

Enfant de 4 ans, vu à l'hôpital E.Herriot pour bilan d'une cardiopathie connue depuis la naissance et étiquetée tout d'abord C.I.V
S.F: absents.

Examen: développement normal.

- TA.=85/50. Rythme régulier à 80.
- Frémissement à la racine du 3ème E.I.G.
- Souffle systolique 5/6 au foyer pulmonaire irradié dans toutes les directions.
- B2 normal.Pas de signe d'I.V.D.

Phono: non fait à cette époque.

Radio: volume cardiaque un peu augmenté.

- arc moyen G. rectiligne.
- léger débord D.
- vascularisation pulmonaire de densité normale.

E.C.G.: a QRS= +120° RV 1= 5mm. R/S > 1. Pas d'autre anomalie.

Cathétérisme:

- O.D.=3 - oxymétrie normale.
- VD .Bas= 130/0.10.
- V.D. inf.= 25/10.
- A.P.= 15/10.
- Tableau de R.P. [†]infundibulaire sans shunt.

Angiocardio: confirme le diagnostic de sténose infundibulaire pure paraissant assez serrée. Valves et circulation pulmonaires normales.

- Pas de shunt aux 2 temps.
- L'enfant n'est pas opéré à cette époque pour une raison inconnue.

Un an plus tard, nouveau bilan, la séméiologie clinique est identique.

- sur l'E.C.G.= RV 1 à 8mm. et T inversé de V1 à V3= légère aggravation.
- nouveau cathétérisme= V.D.= 100/0.5 AP= 14/2: évolution favorable.
- nouvelle angiographie identique à la première.
- indication opératoire posée mais refusée par la famille.

L'enfant est revu à l'hôpital cardiologique à 9 ans pour bilan pre-opératoire.

- S.F.: toujours absents. Séméiologie clinique et E.C.G. inchangés. Sur la radiographie thoracique, le volume cardiaque semble normal ainsi que le bord D. et la vascularisation pulmonaire. L'arc moyen est légèrement saillant.
- Phono: souffle d'éjection pulmonaire retardé sur B1 mais dépassant B2 a. B2 p n'est pas enregistrable. B2 a-fin de souffle $> 0,105$. augurant une P.V.D. > 100 . Onde "a" ample sur l'apexogramme confirme l'H.V.D.

Intervention le 30.06.70.Pr.MICHAUD

- Thrill net à la partie supérieure de l'infundibulum se propageant dans l'A.P. P.V.D.bas= 120. Infundibulotomie. Anneau et valves pulmonaires normaux. Rétrécissement formé d'un bourrelet musculaire très saillant, rejoignant en arrière, la crista, délimitant un orifice rigide, revêtu d'un endocarde fibreux du diamètre d'un crayon.
- Excision large de cet anneau et des trabécules adjacents ce qui donne un accès large dans la cavité ventriculaire elle-même où il n'existe pas de C.I.V. Après fermeture, le thrill a disparu. P.V.D. à 30.
- Suites immédiates simples.

A la sortie: sur l'E.C.G.= B.B.D.complet.

- sur le phono: nette diminution de l'intensité du souffle
 - apparition de B2 p 0,06 après B2 a.
 - onde "a" encore ample sur l'apexogramme.

L'enfant est revu 4 ans plustard: excellent résultat clinique avec disparition de tout signe auscultatoire.

OBSERVATION N°9

PER.... Jean Lou, né en 1951. - 71004.- (1970 U.21)

Jeune homme de 19 ans, vu à l'hôpital cardiologique pour bilan d'une cardiopathie découverte à l'âge de 1 an.

S.F.: dyspnée d'effort, accompagnée de palpitations.

Examen: bon état général.

- T.A. 140/30. Rythme régulier à 84.
- Frémissement systolique.
- Souffle systolique 4 à 5/6 maximal au 4ème E.I.G. irradié vers l'endapex, le bord D. et dans le dos.
- Pas de signe d'I.V.D.

Phono: souffle d'aspect éjectionnel retardé sur B1 à maximum méso-systolique, finissant après B2 a B2 a- B2 p= 0,08 s. avec B2 p très atténué. B4 peu intense, onde "a" sub-normale .

- Diagnostic de sténose pulmonaire affirmé sans pouvoir préciser son siège (à noter le maximum du souffle assez bas: 4ème espace G.). Par ailleurs, possibilité de C.I.V. associée car le souffle est atténué par l'inhalation de nitrite d'amyle.

Radio: volume cardiaque augmenté, surtout aux dépens des cavités D.

- Arc moyen G. concave.
- Bord D. nettement proéminent.
- Vascularisation pulmonaire plutôt dense.

E.C.G.: a QRS=+90° RV l= 2mm. R/S <1. Pas d'autre anomalie.

Cathétérisme (n° 2495):

- O.D=10. -oxymétrie= petit shunt de 0,85 vol.
- V.D. bas= 82/0.8 à l'étage ventriculaire.
- V.D. inf.= 25/2.10.
- A.P.= 22/10.
- Preuve hémodynamique de l'existence d'une sténose infundibulaire serrée avec gradient intra-ventriculaire de plus de 50mm. Suspicion oxymétrique d'une petite C.I.V. associée sans qu'on puisse l'affirmer.

Cinéangiographie: (de face dans le V.D.)= confirme la sténose infundibulaire (environ 1cm. de diamètre) mais laisse planer le doute quant à l'existence d'une C.I.V.

Intervention le 16.XI.70.Pr.MICHAUD

- Coeur un peu augmenté de volume aux dépens des cavités D.
- A.P. de calibre moyen, non dilatée. Pressions: V.D.bas= 100
- V.D. inf. = 40.

- Relief perçu à la jonction chambre d'admission-chambre de chasse. Ventriculotomie D. La lésion est constituée essentiellement par un rétrécissement musculaire qui admet l'index à force. Le relief est surtout constitué aux dépens de la face pariétale du V.D. donc résection très large de ce côté emportant au passage des trabécules et des piliers anormaux qui ne reçoivent aucune attache tricuspидienne. Au total, on agrandit l'orifice de la chambre de chasse à 2 doigts environ. Valves pulmonaires normales.

- Il existe en effet, en position haute et postérieure cachée sous la valve septale de la tricuspide, une C.I.V. de petites dimensions (calibre d'un crayon) qu'on suture simplement.

- Après fermeture: pressions V.D. haut et bas= 40. A.P.=40. Suites immédiates simples.

A la sortie, sur l'ECG.= B.B.D.complet.

- sur le phonocardiogramme disparition de toute séméiologie apexique de shunt ventriculaire.

Au foyer pulmonaire, persistance d'un souffle d'éjection télésystolique B2 a- B2 p=0,04. B2 p reste atténué, il est suivi d'un petit souffle diastolique. Pas d'onde "a" ample au pouls jugulaire.

OBSERVATION N°10.

BER....Bernard, né en 1946. - 498 - (pav.O. 1962)
- 73 03241 (U.21. 1973)

Adolescent de 16 ans, porteur d'une scoliose majeure conséquence d'une poliomyélite à l'âge de 1 an. Insuffisance respiratoire notable. Hospitalisé pour bilan d'un souffle cardiaque de découverte récente.

S.F.: dyspnée d'effort, quelques syncopes.

Examen: scoliose impressionnante avec déformation thoracique.

- retard scolaire.
- T.A.= 110/80. Rythme régulier à 85.
- frémissements 2/4 au foyer pulmonaire.
- souffle systolique 4/6 évoquant un gicleur, maximal au foyer pulmonaire, irradié vers le haut.
- B2 unique, diminué en intensité au foyer pulmonaire.
- pas de signe d'I.V.D.

Radio: volume cardiaque nettement augmenté.

- les autres critères sont ininterprétables en raison de la déformation thoracique majeure.

E.C.G: montre globalement une hypertrophie V.D. importante.

Cathétérisme: (n°1121)

- | | |
|---|--------------------------------|
| - O.D.=2 | - oxymétrie normale. |
| - V.D.bas= 212/0.12. | - index cardiaque 2,8 l/mn.m2. |
| - V.D inf= 52/0.12. | |
| - A.P.= 16/10. | |
| - Donc, sténose infundibulaire prédominante et valvulaire au 2ème plan. | |

Angio: montre une belle image de rétrécissement infundibulaire à 3 cm. environ du plancher sigmoïdien. Épaississement musculaire de 2 cm. environ avec détroit plus serré au cours de la systole.
- L'intervention n'est pas envisagée en raison de l'insuffisance respiratoire.

Le malade est revu en 1973 à 27 ans (après intervention pour scoliose): cliniquement le tableau est identique, mais s'ajoutent les signes d'une insuffisance ventriculaire D. avancée avec hépato-mégalie, oedèmes, ascite et bruit de galop à l'auscultation.

Phono: gros souffle d'éjection maximal au foyer pulmonaire dépassant légèrement B2 a. Il s'agit très certainement d'un souffle de R.P. mais il n'existe pas d'argument pour préciser s'il est

infundibulaire ou valvulaire. La composante B2 p est inaudible. Il existe un galop présystolique intense très certainement D.

- onde "a" jugulaire ample, de stase veineuse.
- apexogramme probablement D. avec onde "a" très forte indiquant une I.V.D certaine..

E.C.G.: a QRS.: 120° RV 1±20mm. onde T inversée de V 1 à V4.

- onde P ample en D2. B.B.D.I.

Radio: très gros coeur, autres critères interprétables.

Cathétérisme: (n°3772)

- O.D.=12.
- V.D.bas= 104/20. index: 1,00 l/mn.m2
- V.D.inf.= 34.
- A.P.= 18/7.

-Examen dans des conditions de choc latent donc, montrant gradient très minoré essentiellement infundibulaire.

- Pression télédiastolique. V.D. élevée à plus de 20 signant l'I.V.D. Débit cardiaque effondré= index cardiaque= 1,00.

La cinéangio: dans le V.D. confirme le R.P. infundibulaire pratiquement pur, assez long, très serré. V.D. dilaté de contractilité très mauvaise avec régurgitation tricuspidiennne massive.

- Indication opératoire de sauvetage.

Intervention le 18.06.73. Pr.MICHAUD

- Coeur énorme!aux dépens d'un V.D.monumental et d'une O.D très vaste. Ouverture de l'O.D. et exploration du V.D. à travers la tricuspide, le rétrécissement est impossible à percevoir au doigt car l'hypertrophie du V.D. est colossale
- ouverture de l'A.P.: valves normales; à travers l'orifice pulmonaire on aperçoit la sténose infundibulaire; il s'agit d'une sténose fibreuse, enchassée dans une énorme masse musculaire dont le calibre ne dépasse pas 4mm. On découpe au ténotome, cette bague fibro-musculaire. On peut alors passer l'index dans le ventricule.Après fermeture, il existe toujours un thrill.
- Les suites opératoires sont simples avec un traitement digitalo-diurétique.

Le malade est revu 3 mois plus tard: il va bien.

- à l'auscultation: conservation d'un petit souffle systolique; B2 dédoublé. Pas de galop. Il n'y à plus de signes d'I.V.D.
- sur l'E.C.G.: B.B.D.

Nouveau séjour 6 mois après l'intervention: le malade va bien, à l'auscultation on entend un petit bruit diastolique.

- Le cathétérisme de contrôle rapporte:

- D.D.=7.

- V.D.= 35-40/2.5.

- Index cardiaque= 1,84.

donc pression V.D. très favorable quoique discrètement élevée.

- la cinéangio: persistance d'un certain degré d'obstruction infundibulaire sans doute liée à l'hypertrophie musculaire. Le reste de la cavité V.D. se dilate bien.

- Excellent résultat.

A noter: un débit cardiaque amélioré mais encore bas.

Le malade est revu en 75,20 mois après l'intervention: il va bien.

La séméiologie reste inchangée.

OBSERVATION N°II.

DUM...Pascal, né en 1958. - K.72 005 50. (U.30. 1972)

Adolescent de 13 ans 1/2 vu à l'hôpital cardiologique pour bilan d'une cardiopathie découverte fortuitement à 5 ans.

S.F.: aucun.

Examen: développement normal. Bon état général.

- T.A.=105. Rythme régulier à 90.
- frémissements 4/4. au 3ème E.I.G.
- souffle systolique 6/6; Holosystolique, râpeux, maximal au foyer pulmonaire, irradié dans toute l'aire précordiale un peu dans le dos, et les vaisseaux du cou.
- B2 p conservé.
- pas de signe d'I.V.D.

Phono: aspect losangique du souffle à maximum mésotélésystolique qui débute avec un retard de 0;04 s. sur B1 et se termine légèrement après B2 a. Intensité augmentée en inspiration et sous nitrite d'amyle.

- dédoublement large de B2 à 0,08 s. avec B2 p atténué. B4 peu intense dans la région sternale basse. Onde "a" jugulaire ample.
- Au total: tableau de R.P. serré, probablement valvulaire avec possibilité de réaction infundibulaire. Aucun argument pour une lésion associée.

Radio: volume cardiaque normal.

- arc moyen G. rectiligne.
- bord D. normal.
- vascularisation pulmonaire, normale.

E.C.G.: a QRS=+100°

- RV1= 4mm.
- R/S > 1.
- B.B.incomplet.

Vecto: prépondérance V.D. isolée d'importance modérée.

- troubles de repolarisation.

Cathétérisme (n° 3079):

- O.D=8.
- V.D.bas= 100/2.14.
- V.D.inf= 25/2.10.
- A.P.= 22/10.
- oxymétrie normale.
- index cardiaque= 3,07 l/mn.m2

- Sténose infundibulaire serrée avec gradient de + de 60mm.

Cinéangio: confirme cette sténose serrée, limitée assez bas située avec même une belle image de jet. Absence de C.I.V.

- Indication opératoire.

Intervention le 15.02.72.Pr.MICHAUD

- V.D. et A.P. assez volumineux et distendus. Thrill considérable au niveau de l'infundibulum et de l'A.P.
- Pressions: V.D.bas=90. VD.haut=20. A.P.=20.
- ouverture large de l'O.D. et exploration du V.D. à travers la tricuspide qui confirme l'absence de C.I.V. Découverte du R.P. infundibulaire, constitué par une bague fibromusculaire, épaisse, située à 1 ou 2 cm. au dessous du plan valvulaire, le diamètre du passage est de 8 à 10mm.
- résection large au ténotome de cette bague qui permet alors très facilement l'introduction de l'index jusque dans le tronc de l'A.P. sans sentir de sténose valvulaire. Mais l'obstacle est également fait en partie d'un très gros trabécule musculaire, tendu transversalement, dont la résection est impossible car il donne insertion à des cordages tricuspidiens.
- après fermeture, contrôle des pressions: V.Dbas=40.
: V.D.inf=30.
- persistance d'un léger thrill sur l'A.P.
- Les suites immédiates sont simples.

A la sortie, l'examen montre la persistance d'un frémissement 1/4 au foyer pulmonaire et d'un souffle systolique éjectionnel 3/6.

Un an plus tard, le malade va bien.

- à l'auscultation persistance d'un souffle à 4/6.
d'un frémissement 2/4. et
d'un dédoublement de B2.
 - E.C.G: a QRS=80°
RV 1 =3mm.
B.B.D.incomplet.
-

OBSERVATION N°12

VAL....Gilles, né en 1966. - I2 I65- (pav.N.I968)

Après une naissance normale, découverte fortuite d'un souffle cardiaque à 18 mois qui fait discuter C.I.V. et R.P. mais en l'absence de tout signe fonctionnel.

L'enfant subit un bilan hospitalier à 2 ans.

S.F.: ni dyspnée, ni cyanose.

Examen: enfant bien développé en bon état général.

- T.A.= 100/60. Rythme régulier à 100.
- frémissement au 3ème E.I.G.
- souffle systolique d'intensité 3/6 maximal au 4ème E.I.G. holosystolique irradiant sous la clavicule et dans le dos, de timbre rugueux.
- B2 unique, nettement diminué.
- pas de click protosystolique mais impression d'un B4 D.
- pas de signe d'I.V.D.

* Phono: R.P. infundibulaire probable avec ou sans C.I.V.?

- présence effective d'un B4.D.

Radio: volume cardiaque normal.

- arc moyen G.rectiligne.
- bord D. normal.
- vascularisation pulmonaire plutôt claire.

E.C.G.: a QRS= +100 RV 1= 16mm/ R/S > 1 onde P normale

- pas de B.B.D.
- troubles de repolarisation jusqu'en V5.

Cathétérisme (n° 2090):

- O.D.=9 "a"=13 (foramen ovale O.G.=8) -oxymétrie normale.
- V.D. bas= 110/2.10
- pas de passage infundibulaire ni A.P.
- Donc, hypertension V.D. majeure, supérieure à la pression systémique, sans shunt décelable mais l'exploration s'arrête dans la chambre de remplissage du V.D. L.

Cinéangiographie montre l'existence d'un rétrécissement infundibulaire serré, assez long et élimine un shunt D-G.

- Donc, R.P. Infundibulaire pur à pression V.D. élevée, d'indication opératoire formelle (à noter: pression télédiastolique V.D. à la limite de la normale).

* Phono: souffle systolique en plateau, commençant après B1 et se terminant après B2 a. B2 p.très atténué. B2 a - B2 p=0,09 s.°

Intervention le 05.II.69.Pr.MICHAUD

- à l'inspection: existence d'une zone infundibulaire battante et dilatée, démontrant l'existence d'un rétrécissement en amont. La prise des pressions, confirme un gradient de 130mm. entre chambre de remplissage du V.D. et infundibulum et A.P.
 - ouverture de l'O.D. et exploration du V.D. à travers la tricuspide: on trouve un très important obstacle musculaire constitué de trabécules volumineux sur lesquels s'implantent quelques cordages tricuspidiens. Obstacle très serré n'admettant pas le petit doigt. Par cette voie auriculaire on excise très largement ces trabécules charnus.
 - par une brèche infundibulaire agrandie, on peut voir la continuation de l'obstacle sous forme d'une crête très volumineuse, charnue et revêtue d'endocarde fibreux qu'on abrase largement pour agrandir la voie pulmonaire.
 - après fermeture, le gradient V.D.-A.P. n'est plus que de 10mm. T.A.=90. On ne perçoit plus de thrill.
 - Suites immédiates simples.
 - E.C.G. post-opératoire: a QRS=60° B.B.D.
-

OBSERVATION N°13

BER....Michel, né en 1948. - 6338- (1959. pav.N)

Enfant de 11 ans, vu à l'hôpital E. Herriot à la suite d'un épisode fébrile prolongé, pour bilan d'une cardiopathie découverte à 4 mois. Cyanose néonatale. Stagnation pondérale jusqu'à 4 mois.

A 14 mois, disparition de la cyanose et normalisation du développement staturo-pondéral.

S.F. dyspnée d'effort.

Examen: enfant normalement développé.

- T.A.=85/50. Rythme régulier à 80.
- frémissement intense à la racine du 3ème.E.I.G.
- souffle systolique 4/6, rude, maximal au 3ème E.I.G., irradié à toute l'aire précordiale, un peu dans le cou et dans le dos.
- B2 unique, éteint au foyer pulmonaire.
- pas de signe d'I.V.D.

Radio: volume cardiaque normal.

- arc moyen G. un peu saillant.
- bord D.légèrement bombant.
- vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G: a QRS=100°.

Cathétérisme (n°734):

- O.D=6. -oxymétrie normale.
- V.D.= 98/I.
- A.P.= 14/6.
- Courbe de retrait AP-V.D. et morphologie de la courbe de pression ventriculaire permettant d'affirmer une sténose pulmonaire valvulaire.

Intervention le 29.04.59. Pr.MICHAUD (sous hypothermie à 30°)

- L'A.P. est très dilatée mais on est frappé par le fait que cette dilatation commence très bas au ras de l'infundibulum.
- la prise de pression V.D. et A.P. confirme le gradient élevé. Incision de l'A.P. et constatation de valves pulmonaires normales (!). On introduit l'index dans l'infundibulum et on sent assez bas un rétrécissement qui n'admet pas la pointe de l'index. Infundibulotomie: vision d'un diaphragme musculaire très saillant sur la paroi postérieure G. de l'infundibulum constitué d'une crête très volumineuse revêtue d'un

endocarde très épais, nacré et fibreux. Il s'agit donc d'un R.P. infundibulaire pur qui n'a pas plus de 7 à 8 mm. de hauteur. Résection hâtive au bistouri d'une partie de cet éperon permettant de passer l'index dans le V.D.

- fermeture et prise des pressions qui montre une élévation de la pression A.P. et une diminution du gradient V.D-A.P. de 10mm. seulement. Après un épisode transitoire de collapsus, les suites sont simples.

Huit mois plus tard, séméiologie presque inchangée.

- le nouveau cathétérisme indique: V.D.= 90 A.P.=15.

- l'angio. confirme la persistance d'un obstacle infundibulaire en barre transversale bas situé, imparfaitement excisé.

Deux ans plus tard, les troubles fonctionnels sont très modérés;

l'E.C.G. est presque normalisé.

Bien que le malade n'ait pas été revu ultérieurement, on a appris que 13 ans après l'intervention, l'état cardiaque était satisfaisant.

OBSERVATION N°14

LAM....Roberto, né en 1958. -74 02030- (1974 U.IO)

Adolescent de 16 ans, vu à l'hôpital cardiologique pour bilan d'une cardiopathie connue depuis la naissance et étiquetée C.I.V. Le père serait porteur d'une cardiopathie dont on ne connaît pas la nature.

Un 1er cathétérisme pratiqué à 7 ans, en Italie, fait le diagnostic de petite C.I.V.

S.F.: malaises avec perte de connaissance dus certainement à une comitialité.

Examen: développement normal.

- T.A.110/70. Rythme régulier à 74.
- pas de frémissement.
- souffle systolique au 4ème E.I.G. irradié en rayons de roue
- B2 d'intensité renforcée.
- aucun signe d'I.V.D.

Phono: non fait.

Radio: volume cardiaque normal.

- arc moyen un peu saillant.
- bord D. un peu bombé.
- vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G.: a QRS= +60° RV 1=6 R/S < 1.

- troubles de repolarisation de V1 à V3.

Cathétérisme (n°4568) :

- O.D.=4
- V.D.bas= 45/0.8
- V.D.inf.= 17/0.6
- A.P.= 16/7.
- Absence de shunt G-D. Gradient intra V.D. modéré .
- oxymétrie normale.

Cinéangio= (dans le V.D.)

- confirme une sténose modérée basse située du V.D.
 - au temps G. absence de C.I.V.
 - Pas d'indication opératoire.
-

OBSERVATION N° 15

DHA....Corine, née en 1961. - II 043 - (1968 pav.N)

Enfant de 7 ans, hospitalisée pour bilan d'une cardiopathie découverte à 3 ans.

Antécédents: scarlatine, bronchites fréquentes, retard scolaire.

S.F: dyspnée d'effort, peut-être accompagnée de cyanose.

Examen: petit retard staturo-pondéral et net retard intellectuel.

- TA.110/80. Rythme régulier à 92.
- frémissement 2/4 au 2ème E.I.G.
- souffle holosystolique 4/6 maximal au 2ème E.I.G. irradié dans toute l'aire précordiale et un peu aux vaisseaux du cou.
- B2 unique, plaqué.
- pas de signe d'I.V.D.

Phono: souffle systolique d'éjection commençant après B.I. et finissant avant B2 a. B2 a-B2p= 0,08 s.

- Probabilité de R.P. infundibulaire avec P.V.D. aux environs de 80. Impossibilité de dire s'il existe ou non une C.I.V. associée.

Radio: volume cardiaque légèrement augmenté.

- arc moyen rectiligne.
- bord D. légèrement bombé.
- vascularisation pulmonaire normale.

E.C.G.: a QRS indéterminable (aspect S1. Q3.)

- RV 1 = 1mm. R/S < 1.
- pas d'autre anomalie.

Cathétérisme (n°2072):

- O.D= 3 "a" =10.)
- V.D.bas= 58/0.6.
- V.D inf= 20/0.3.
- A.P.= 19/8.
- Sténose infundibulaire à gradient modéré sans shunt.

Cinéangio: confirme la sténose d'aspect limité entre chambre d'admission et chambre de chasse du V.D.

- anomalie d'implantation des vaisseaux: A.P. en position plus centrale et aorte sur le bord G. sans transposition.
- En conclusion: diagnostic de R.P. infundibulaire plus cardiopathie G. (H.V.G. à l'E.C.G.).

- il pourrait s'agir d'une myocardiopathie obstructive biventriculaire.

- pas d'indication opératoire.

OBSERVATION N°16

CLE....Jean Paul, né en 1965. - 7405217 - (1974 U.30)
Enfant de 9 ans, dont la cardiopathie découverte à l'âge de
3 mois a été étiquetée C.I.V. à shunt modéré.

Antécédents: un oncle décédé de cardiopathie cyanogène.

- une soeur serait atteinte de cardiopathie (de nature non précisée).

L'enfant est né par césarienne et resté hypotrophique durant les
premiers mois de sa vie.

S.F: légère dyspnée d'effort.

Examen: enfant normalement développé en bon état général.

- T.A. 120/70. Rythme régulier à 70.
- frémissement 2/4 au 3ème E.I.G.
- souffle holosystolique 4 à 5/6 de type éjectionnel maximal
au 3ème E.I.G., de timbre rapeux, irradiant vers la base mais
non dans l'aisselle.
- dédoublement serré de B2.
- pas de signe d'I.V.D.

Phono: B1 et B2 normaux.

- souffle holosystolique à maximum méso-sternal non enregistré
à la pointe.
- césure nette entre le pied carotidien et le début du souffle
affirmant la nature éjectionnelle. L'épreuve au nitrite d'amyle
montre une augmentation précoce de l'amplitude du souffle ex-
cluant tout shunt ventriculaire.
- mécanogrammes normaux.
- En somme: R.P. infundibulaire sans doute, pourrait être les
stigmates d'une C.I.V. fermée secondairement.

Radio: volume cardiaque un peu augmenté.

- arc moyen G. un peu saillant.
- bord D. un peu proéminent.
- vascularisation pulmonaire de densité normale.

E.C.G.:

- a QRS= +90°. RV 1= 5mm. R/S = 1 Pas d'autre anomalie.

Cathétérisme (n°4332):

- O.D.=7.
- V.D.bas= 61/2.7.
- V.D.inf= 36/4.8.
- A.P.= 34/12.
- R.P. infundibulaire avec gradient de 25mm.
- oxymétrie normale.

Cinéangio: confirme un rétrécissement modéré, court de la région infundibulaire.

- pas d'indication opératoire.
-

OBSERVATION N°17

AZE....Marie Rose, née en 1961. - 74 02030- (1974 U.50)

Enfant de 13 ans, dont la cardiopathie découverte à 11 ans lors d'une visite médicale scolaire, justifie le bilan hospitalier.

Pas d'antécédent particulier.

S.F.: légère dyspnée d'effort.

Examen: enfant normalement développée.

-T.A.= 95/55. Rythme régulier à 72.

- pas de frémissement.

- souffle systolique 2,5/6 de type éjectionnel maximal aux 3ème et 4ème E.I.G. irradié vers le bord D.

- B2 claqué.

- pas de signe d'I.V.D.

Phono: souffle para-sternal G. holosystolique maximal au 3ème E.I.G d'intensité modérée, dont l'irradiation ne dépasse pas l'endapex en bas, ni le foyer pulmonaire en haut.

- pas d'anomalie diastolique. Pas de B4. B1 normal mais retardé, B2 normal.

- C.I.V. type 1 probable ou à la rigueur anomalie infundibulaire.

Radio: volume cardiaque sensiblement normal.

- arc moyen G.concave.

- pas de débord D.

- vascularisation pulmonaire de densité normale.

E.C.G.: a QRS= +60° RV 1= 4mm. R/S < 1 P.D2= normale. T inversée en V1 et V2.

Cathétérisme (n° 4144).

- O.D.=2.

-oxymétrie normale.

- V.D.bas= 4P/0.5.

- index cardiaque= 2,4 l/mn.m2.

- V.D inf.= 20/0.5.

- A.P.= 20/8.

- sténose infundibulaire modérée avec gradient de 20mm, aucune preuve de l'existence d'une C.I.V. associée.

Cinéangio:(dans l'O.D.) confirme le caractère modéré de la sténose infundibulaire.

- pas d'indication opératoire.

OBSERVATION N°18

LAB....Christelle, née en 1969. - 7308027- (1973 U.30)

Enfant de 4 ans 1/2 vue à l'hôpital cardiologique pour bilan d'une cardiopathie découverte dès les premiers jours de la vie, accompagnée alors de cyanose.

Développement staturo-pondéral ralenti, épisodes bronchitiques fréquents, cyanose à l'effort et lors des cris, crises de pâleur et de sudation.

S.F.: cyanose d'effort.

Examen: enfant hypo-trophique non cyanosée au repos.

- T.A. = 90/50. Rythme régulier à 108.
- frémissement 1/4 au 4^{ème} E.I.G.
- souffle holosystolique 3/6 maximal au 4^{ème} E.I.G., non irradié à D.
- pas de tableau d'I.V.D.

Phono: aucun bruit diastolique; souffle triangulaire mésosystolique maximal au 4^{ème} E.I.G., peu irradié, séparé de B1. B2 p très diminué. B2 a-B2 p = 0,04 s. Onde "a" ample au pouls jugulaire.

- Il peut s'agir d'un R.P. valvulaire pur, on ne peut éliminer une C.I.V. associée.

Radio: volume cardiaque normal.

- légère saillie de l'arc moyen G.
- bord D. normal.
- vascularisation pulmonaire de densité normale.

E.C.G.: a QRS = + 120° RV 1 = 5mm. R/S > 1. Pas d'autre anomalie.

Cathétérisme (n°3990):

- O.D. = 2. - oxymétrie normale.
- V.D. bas = 61/0.7. - index = 3,47 l/mn. m2.
- V.D. inf. ± 25/0.7.
- A.P. = 25/10.
- Tableau hémodynamique de sténose infundibulaire isolée à gradient modéré (35). P.V.D. inférieure à la pression systémique. Pas de shunt.

Cinéangio: (face et profil, dans le V.D.) confirme la sténose infundibulaire et ne montre pas d'image précoce de l'aorte. Les vaisseaux sont en place. Pas d'indication opératoire.

OBSERVATION N°19

PUI....Armel, né en 1960. - IO 9I3 - (1966. pav.N)

Enfant de 6 ans, vu à l'hôpital E.Herriot pour bilan d'une cardiopathie découverte à l'âge de 3 ans.

Retard staturo-pondéral. Angines fréquentes.

S.F.: fatigabilité.

Examen: hypotrophie, bombement thoracique dans la région parasternale G.

- T.A.= 105/60. Rythme régulier à 96.
- frémissement très discret.
- souffle systolique bref, 3/6, rude, d'aspect éjectionnel maximal aux 3ème et 4ème E.I.G. n'irradiant pas dans les vaisseaux du cou, ni dans l'aisselle, ni dans le dos.
- B2 dédoublé.
- reflux hépato-jugulaire; jugulaires turgescentes.

Radio: volume cardiaque nettement augmenté.

- arc moyen G.concave.
- bord D.très proéminent.
- vascularisation pulmonaire plutôt claire.

Phono: souffle mésosystolique d'éjection, débutant à distance de B1; B2 dédoublé à 0,08S.

- probable sténose obstructive myocardique D. (B2 dédoublé) et G. (aspect typique du pouls carotidien).

E.C.G.:

- a QRS=+ 90° RV 1= 10mm R/S, < 1.(indice de SOKOLOW à plus de 60mm.)
- P.D2= normale. T inversée en V1 et V2.

Cathétérisme (n° 1885):

- O.D.=9. ("a"=13) -oxymétrie normale.
- V.D.bas= 50/4.12. - index= 2,76 l/mn.m2.
- V.D.inf.= 28/3.10.
- A.P.= 30/4.18.
- R.P. infundibulaire net avec gradient de 20mm.

Cinéangio: visualise bien la sténose infundibulaire modérée, ne montre pas de shunt.

Diagnostic probable: myocardiopathie obstructive diffuse D.-G.

Evolution: bien que l'enfant n'ait pas été revu dans le service on a appris que son état cardiaque avait nécessité la prescription de béta bloquants à l'âge de 9 ans et qu'il était décédé au cours d'un effort vers l'âge de 10 ans.

ETAPE DIAGNOSTIQUE

Dans la plupart des études sur les sténoses pulmonaires, les malades sont en général classés en 3 groupes de gravité croissante en fonction du chiffre de pression systolique V.D. trouvé lors du cathétérisme (P.V.D.).

1°- sténoses légères: P.V.D. inférieure à 60mm.

2°- sténoses modérées: P.V.D. comprise entre 60 et 120mm.

3°- sténoses serrées : P.V.D. supérieure à 120mm.

Dans cette étude les 19 dossiers se sont trouvés logiquement divisés en 2 groupes:

- groupe I : sténoses légères comprenant les 6 cas non opérés (P.V.D. en général $< 60\text{mm.}$).

- groupe II : sténoses serrées comprenant les 13 cas opérés (P.V.D. en général $> 80\text{mm.}$).

ETUDE CLINIQUE

Il est tout d'abord intéressant de noter que la maladie est le plus souvent découverte fortuitement à l'occasion d'un examen systématique ou dans le décours d'une autre affection. Il est ainsi bien rare qu'une plainte dirigée de l'enfant ou de sa famille amène à rechercher cette cardiopathie et seule dans le cas une légère cyanose peut mettre en alerte.

C'est généralement sur la découverte d'un souffle systolique, dans les premiers mois ou années de la vie (en moyenne de 20 à 24 mois) que le diagnostic de sténose pulmonaire peut être évoqué.

Signes fonctionnels: il est fréquent qu'il n'en existe aucun et ce d'autant que la sténose est plus légère. Ainsi, la moitié des malades du groupe I n'en présentait pas tandis que moins de 1/4 des malades opérés ne se plaignaient de rien. Au total près de 1/3 des malades sans signe fonctionnel.

Tout de même il n'est pas inintéressant de noter que les 3 cas opérés qui n'avaient pas de S.F. montraient pourtant une P.V.D. supérieure ou égale à 100, 13 cas sur 19 signalaient une dyspnée d'effort quoique en général, légère (10 fois sur 19). Parmi ces 10 malades, 3 rapportaient une dyspnée notable, précoce à l'effort (course, montée) et une fois elle s'accompagnait de cyanose. Il s'agit des observations: n°5: P.V.D.= 166.

" " n°6: " " = 100+cyanose.

" " n°10: " " = 212.

parmi lesquelles se trouvent les 2 cas les plus graves.

Dans 3 cas, l'enfant présentait une cyanose d'effort (alors qu'il n'a pas été trouvé de communication anormale) observation n°3 - 6 et 18, sa survenue paraissant indépendante du degré de sténose (P.V.D. respectivement à 90 - 100 et 60).

Dans 4 cas, les malades étaient sujets à des épisodes infectieux pulmonaires fréquents, là aussi sans rapport avec la P.V.D.

Dans 1 cas opéré, des douleurs précordiales ont été rapportées mais aucun argument ne plaidait pour leur origine cardiaque (obs.n°4) et il s'agissait d'une sténose modérée (P.V.D.=96mm).

Au point de vue antécédent héréditaire un seul cas est à noter (obs.n°7) où la mère de l'enfant a été opérée d'une trilogie de FALLOT; le malade a été trouvé porteur d'une sténose infundibulaire modérée, d'un ostium secundum de petite taille et d'une légère sténose pulmonaire valvulaire.

En résumé, on peut dire que la séméiologie fonctionnelle est souvent absente, près d'une fois sur trois et surtout si la sténose est légère. Sinon, elle se manifeste le plus souvent par une dyspnée d'effort en général modérée; enfin, on peut rencontrer sporadiquement une cyanose d'effort ou une tendance aux épisodes infectieux pulmonaires; cette séméiologie est très comparable à celle rencontrée dans la sténose valvulaire, notion en accord avec les études de BLOUNT (8), LOOGEN (52) qui note la dyspnée d'effort constante si P.V.D. supérieure à 100, SLADE (68) la retrouve dans tous les cas mais à des degrés divers. Ces auteurs insistent également sur la fréquence appréciable de la cyanose d'effort, voire permanente avec hippocratisme digital, attribuée plus souvent à une stase sanguine périphérique qu'à la persistance d'un foramen ovalaire perméable. FRIEDBERG (37) note également la fréquence accrue de la tuberculose pulmonaire dans la sténose pulmonaire; d'ailleurs une observation de guérison d'une tuberculose grave après traitement chirurgical de sténose infundibulaire, GUEDON (40), semble montrer l'effet de facilitation de la sténose pulmonaire pour l'infection bacillaire.

Signes d'examen : les sujets sont le plus souvent apparus normalement développés et en bon état général.

Dans 6 cas seulement sur 19 on a noté un retard statural et/ou pondéral sans qu'il soit possible de le rattacher avec vraisemblance à l'affection d'autant que 4 décès sujets présentaient une sténose légère (P.V.D. < 80).

Dans les 2 autres cas la P.V.D. était à 100 et 212 mais ce dernier malade était également porteur d'une importante scoliose en rapport avec une poliomyélite dans la petite enfance (obs. n°10).

L'inspection a révélé 2 fois une déformation thoracique: thorax en tuile (obs. n°6) et bombement parasternal gauche (obs. n°19); association probablement fortuite qui n'est d'ailleurs pas retrouvée dans la littérature.

La palpation de la région parasternale gauche découvre un frémissement 12 fois sur 13 dans le groupe des opérés,

et 3 fois sur 6 parmi les sténoses légères; il se situe toujours entre le 2ème et le 4ème espace gauche.

Le souffle systolique reste le signe majeur, constant quelque soit le degré de sténose, le premier découvert et souvent le dernier à subsister après la cure chirurgicale; il s'agit en général, d'un souffle prolongé (10 fois dont 7 observations où il est noté holosystolique) mais ne masquant pas les bruits du coeur. 2 fois il est noté mésosystolique (cas non opérés); dans les autres cas, sa chronologie n'est pas précisée; son timbre est rude ou rapeux; à l'oreille, son type apparaît plus souvent éjectionnel. Dans 1 cas seulement, il avait été étiqueté souffle de régurgitation. Il a été entendu avec une intensité maximale 7 fois au 2ème espace, 7 fois au 3ème espace et 5 fois au 4ème espace. L'intensité en est en général, assez forte, presque toujours appréciée supérieure ou égale à 3/6, sans rapport avec le degré de sténose; l'irradiation se fait en général, le long du bord G. du sternum surtout vers le haut, en dépassant rarement la clavicule, quelquefois vers le bord D. ou vers la pointe, ou dans le dos, rarement dans les vaisseaux du cou, jamais dans l'aisselle. Une fois, il a été entendu un claquement protosystolique (il existait effectivement à l'intervention un petit degré de sténose valvulaire: obs.n°7).

Le 2ème bruit é été entendu normal dans 6 cas, dédoublé dans 4 cas, ces deux constatations paraissant indépendantes du degré de sténose. Par contre, il a été noté diminué dans 4 cas (tous opérés) et claqué ou intense dans 4 cas (tous porteurs de sténose légère).

La T.A.est en général normale et le rythme cardiaque, toujours régulier.

Un tableau d'insuffisance ventriculaire D. n'a jamais été constaté au premier bilan, seule la sténose la plus sévère et qui n'avait pas pu être opérée (obs.n°10) a entraîné un tel tableau après 11 ans d'évolution. Ce tableau disparaîtra après l'intervention.

En résumé: l'examen clinique note un développement physique le plus souvent normal. L'absence quasi constante de déformation thoracique, la présence habituelle surtout dans les sténoses sévères, d'un frémissement parasternal G. situé entre les 2ème et 4ème espaces. La présence constante d'un souffle systolique prolongé, intense, rude, dont le maximum est situé entre

les 2ème et 4ème espaces G. mais jamais dans le 1er espace, irradié préférentiellement le long du bord gauche du sternum et vers le haut.

Un B2. souvent normal, quelques fois dédoublé volontiers atténué dans les sténoses sévères et par contre, normal ou intense dans les sténoses légères.

T.A. et rythme cardiaque sont normaux, il n'existe pas au stade où les malades sont vus de tableau d'I.V.D.

Au total, tableau très proche de celui observé dans la sténose valvulaire; quels signes différentiels retenir? L'ensemble des auteurs s'accorde à dire que le siège du frémissement et du souffle est habituellement plus bas dans la sténose infundibulaire que dans la sténose valvulaire; pour BLOUNT (8) TORNER SOLER (78), LOOGEN (52), GLOVER (36), c'est un très bon argument, SWAN (73) déclare même qu'on n'a rien trouvé de mieux en clinique depuis les constatations de BARIE (5) !.. Par contre, SLADE (68) ne trouve ce signe que sporadiquement et VOGEL BOEL (83) ne lui attribue aucune valeur.

Par ailleurs, on trouve couramment décrit que le 2ème bruit serait plus souvent et plus largement dédoublé dans le R.P. infundibulaire, BLOUNT (8) ajoute que la composante pulmonaire n'y est jamais abolie même si elle est souvent atténuée par contre, dans son étude, PATRON (61) note un B2. presque toujours diminué et souvent inaudible dans les sténoses infundibulaires serrées. On ne peut donc en faire un signe différentiel valable.

Pour Miss TAUSSIG (76) la constatation d'un souffle parasternal gauche même haut situé mais n'irradiant pas dans le creux sus-sternal (comme le fait le souffle du R.P. valvulaire) et accompagné d'un B2.conservé, serait évocateur du siège infundibulaire.Enfin, l'absence constante dans le R.P. infundibulaire isolé du claquement protosystolique d'éjection, n'élimine pas non plus à lui tout seul le R.P. valvulaire dans lequel il n'indique que les sténoses légères (SLADE.-86-).

ETUDE PHONOCARDIOGRAPHIQUE

Sur 19 dossiers on dispose de 17 enregistrements (le tracé d'un malade opéré a été perdu; dans 1 cas de sténose légère l'examen n'a pas été pratiqué).

1°- il n'a jamais été signalé d'anomalie du 1er. bruit ni de claquement protosystolique.

2°- l'analyse du souffle a montré qu'il était:

- holosystolique: 11 fois sur 12 dans les cas opérés dont 10 cas où, débutant immédiatement après B1 il se prolonge au delà de B2 a.

- 3 fois sur 5 dans les sténoses légères.

- mésosystolique: 3 fois, il s'agissait toujours de sténoses légères ou modérées avec pression V.D. inférieure ou égale à 60.

- de forme rectangulaire: 7 fois sur 12 dans les cas opérés, il s'agissait toujours de sténoses serrées avec pression V.D. supérieure à 100. (fig.1)

- de forme losangique: 5 fois sur 12 dans les cas opérés.

- 5 fois sur 5 dans les sténoses légères.

Si l'on excepte l'observation n°10 où la valeur des arguments cliniques est un peu invalidée par l'existence d'une très importante déformation thoracique associée, on constate que le souffle n'est jamais losangique lorsque P.V.D. > 100.

3°- le deuxième bruit a été enregistré non dédoublé dans 1 cas opéré et 2 cas non opérés. Il a donc été noté dédoublé dans 14 cas, l'intervalle B2 a.- B2 p. variant entre 0,04 et 0,10 secondes sans que l'on puisse trouver de corrélation valable entre la durée de cet intervalle et le degré de sténose (alors que cela paraît possible dans les formes valvulaires).

Lorsqu'elle a pu être individualisée la composante pulmonaire de B2. a été notée: faible ou à la rigueur nulle dans 10 des 12 cas opérés et dans 2 cas sur 5 de sténoses légères.

- d'intensité normale dans 1 cas opéré (mais P.V.D. peu élevée à 60).

- d'intensité normale dans 3 cas de sténose légère.

4°- la présence d'un quatrième bruit a été signalée dans 6 cas opérés mais 3 fois seulement avec une intensité anormale, il s'agissait 3 fois de sténoses serrées.

5°- une onde "a" d'amplitude exagérée sur le pouls jugulaire ou l'apexogramme droit, lorsqu'ils ont été enregistrés a été trouvée dans 6 cas opérés (P.V.D. 96) et un cas non opéré.

6°- il est intéressant de relever les diagnostics portés à l'issue de l'examen phonomécanographique: 15 fois sur 17 le diagnostic de sténose pulmonaire a été porté mais dans 8 cas seulement son siège infundibulaire a été envisagé et dans 6 cas l'éventualité d'une C.I.V. associée n'a pu être écartée.

- 2 fois sur 17 c'est le diagnostic de C.I.V. qui a été retenu.

En résumé, dans cet échantillon de sténoses infundibulaires, on peut dire que: le 1er bruit est normal.

- on n'enregistre jamais de claquement protosystolique.

- le souffle est le plus souvent holo-systolique, volontiers rectangulaire, débutant tôt après B1. dépassant B2a. et ce d'autant que la sténose est serrée; mais il reste une proportion non négligeable de souffles losangiques.

- le 2ème bruit est le plus souvent dédoublé, la composante pulmonaire étant diminuée en intensité l'intervalle B2.a- B2.p. est de durée variable sans corrélation apparente avec le degré de sténose.

- on rencontre couramment un quatrième bruit et onde "a" ample dans les sténoses serrées.

- si la conclusion de l'opérateur retient le plus souvent la probabilité d'une sténose pulmonaire, elle ne peut quelques fois la localiser à l'infundibulum et surtout éliminer la possibilité d'une C.I.V. associée.

Si la littérature abonde sur la phonocardiographie des sténoses valvulaires elle est plus restreinte quant aux sténoses infundibulaires preuve que leur distinction est souvent difficile ou méconnue.

BACULARD (4) à propos de 2 cas de sténose infundibulaire retient comme critère distinctif : B1 normal, souffle d'éjection à maximum précoce dans la systole ; un B2 visible.

LEATHAM (51) ne trouve pas de différence notable entre les 2 types de sténose quant aux caractères du souffle et du deuxième bruit.

Pour SNELLEN (69) l'aspect du souffle est caractéristique de son siège: amplitude presque uniforme dans la sténose infundibulaire; amplitude nettement ascendante puis descendante pour le R.P. valvulaire. (fig. 2)

FAIVRE (30 bis) confirme, en faveur du siège infundibulaire: B1. normal, absence de bruit d'éjection, souffle holo-systolique de forme rectangulaire maximal au 4ème E.I.G. avec B2 largement dédoublé.

VOGEL POEL (83) écrit que les 2 types de sténose influencent le phonocardiogramme de la même manière en ce qui concerne la longueur du souffle et l'intervalle B2 a.- B2 p. (les critères de gravité); leur distinction est difficile: le siège du souffle est de peu d'intérêt, le signe le plus valable étant l'absence du claquement d'éjection constante dans la sténose infundibulaire alors que ce bruit est habituel dans les R.P. valvulaires légers ou modérés étant bien entendu qu'il devient inaudible dans les R.P. orificiels serrés ou évolués.

Pour POËIS (62) le R.P. infundibulaire se signale par l'absence de claquement systolique et la morphologie arrondie symétrique du souffle. Mais les 2 types de sténose influencent l'intervalle B2 a.- B2 p. de la même manière avec une corrélation très précise entre la durée de cet intervalle et la pression V.D :

- $P.V.D. = 2 + 12,7 \text{ B2 a.- B2 p. (en } 1/100 \text{ s.)}$; il cite une formule un peu similaire de VAN DER HAUWAERT:

- $P.V.D. = 7 + II \text{ B2 a.-B2 p.}$

MOUQUIN (57) note que si le claquement systolique est toujours absent des sténoses infundibulaires, il n'est présent que dans moins de la moitié des cas de R.P valvulaires serrés c'est donc un mauvais critère différentiel; par ailleurs, il ne retrouve pas de corrélation entre l'importance du dédoublement du 2ème bruit et la pression V.D., ni entre le siège du souffle et le siège de la sténose; pour lui, le meilleur signe de gravité est l'atténuation de B2 p.

PATRON (6) & DELAHAYE (22) signalent l'augmentation de l'intensité du souffle après inhalation de nitrite d'amyle à l'inverse du souffle de C.I.V. qui diminue.

En définitive que retenir de l'étude phonocardiographique?

Du point de vue diagnostic anatomique: l'enregistrement dans la région parasternale gauche d'un souffle rectangulaire dont l'intensité augmente sous nitrite d'amyle, accompagné d'un deuxième bruit dédoublé dont la composante pulmonaire est atténuée et l'absence de claquement protosystolique, évoquent une sténose infundibulo-pulmonaire, mais ces différents arguments ne sont pas formels.

Du point de vue appréciation de la gravité: un souffle nettement prolongé au delà de B2 a. avec B2 p. nettement atténué voire nul, la présence d'un B4 et d'une onde "a" ample signent une sténose serrée ou évoluée et participent à faire poser l'indication opératoire.

ETUDE RADIOGRAPHIQUE

I° Le volume cardiaque a été trouvé normal (rapport cardiothoracique inférieur à 1/2) 10 fois sur 19: 3 fois sur les 6 sténoses légères.
: 7 fois sur les 13 cas opérés.

Parmi les 9 cas où il a été trouvé augmenté c'était 5 fois de manière légère et il s'agissait le plus souvent d'enfants très jeunes; 3 fois ce volume était modérément augmenté: 2 malades opérés à P.V.D. modérée(60 et 82) et 1 malade non opéré (obs.N°19) chez qui le diagnostic de myocardiopathie diffuse a été évoqué indiquant que les cavités gauches participaient probablement à modifier le volume cardiaque; une fois enfin, ce volume est apparu très augmenté, il s'agit de l'obs. n°10 dont la P.V.D. était à 212, mais la présence d'une très importante déformation thoracique empêche d'attacher à cette constatation sa valeur habituelle.

II° L'arc moyen gauche s'est montré: 7 fois normal ou rectiligne.
: 8 fois légèrement convexe.
: 3 fois nettement concave.
: 1 fois ininterprétable.

Ces différentes éventualités survenant sans relation apparente avec le degré de sténose.

III° Le bord droit du coeur est apparu normal 7 fois.
: 8 fois légèrement proéminent.
: 3 fois nettement proéminent (témoin de la dilatation de l'O.D. surtout).
: 1 fois ininterprétable.

On peut d'ailleurs noter l'association fréquente et logique de l'augmentation globale du volume du coeur et du bord

droit confirmant bien que lorsque le volume cardiaque est augmenté c'est aux dépens des cavités droites.

1° La densité de la vascularisation pulmonaire a été jugée (avec tout ce que ce jugement comporte de subjectivité) 11 fois normale: 6 cas opérés sur 13.

- 5 sténoses légères sur 6.

5 fois légèrement diminuée: 4 cas opérés à P.V.D. > 100.

- 1 sténose légère.

2 fois légèrement augmentée dont 1 cas où une petite C.I.V. avec shunt gauche-droite était associée et 1 cas avec pression V.D. à 116 (?).
1 fois ininterprétable.

En résumé: le plus souvent le volume cardiaque est normal ou légèrement augmenté, le bord droit normal ou légèrement proéminent, ces deux signes volontiers associés ne pouvant préjuger du degré de sténose; l'arc moyen gauche est normal ou légèrement convexe, en tous cas, jamais très saillant comme on peut le voir souvent dans la sténose valvulaire. Enfin, la densité de la vascularisation pulmonaire souvent normale est quelquefois diminuée surtout dans les sténoses serrées; en tous cas, il n'est jamais vu de "poumons hyperclairs" comme dans la tétralogie ni de vascularisation très chargée comme dans les C.I.V. à gros shunt. (fig. 6)

Au total, comme le soulignent tous les auteurs, le seul signe intéressant semble être l'absence de nette convexité de l'arc moyen gauche qui, associée à une auscultation de sténose pulmonaire fait situer l'obstacle plutôt au niveau infundibulaire mais ces mêmes auteurs reconnaissent que cet argument n'est pas absolu: en effet, certaines sténoses orificielles et parfois des plus serrées, n'entraînent qu'une faible dilatation post-sténotique de l'A.P.; TAUSSIG (76) attache de la valeur à ce signe négatif surtout chez des patients déjà âgés avec un volume cardiaque augmenté; FRIEDBERG (33) écrit que dans la sténose infundibulaire la saillie de l'arc moyen est volontiers remplacée par un bombement du cône artériel juste au dessus de la silhouette du V.G. sur le bord G. ce signe étant mieux vu en O.A.D. LOOGEN (52) précise qu'à l'examen radioscopique les branches de l'A.P. n'apparaissent jamais expansives même si le tronc de l'A.P. est légèrement dilaté et pulsatile.

L'augmentation du volume cardiaque d'une part n'est pas constante (lorsqu'elle est importante il s'agit toujours d'une sténose sévère et évoluée, LOOGEN -52-). D'autre part, est de constatation tout à fait banale dans les cardiopathies congénitales surtout chez de jeunes enfants, enfin, il ne semble pas opportun de l'utiliser comme critère comparatif dans un groupe de malades d'âges aussi dispersés; son seul intérêt de même que la proéminence du bord droit, pourrait être de juger de l'évolution de la maladie chez un même malade à plusieurs examens successifs.

TAUSSIG (76) écrit que l'augmentation rapide du volume cardiaque chez un enfant très jeune, plaide pour le siège infundibulaire de la sténose.

Enfin, l'étude de la densité de la vascularisation pulmonaire quoique intéressante, LOOGEN (52), SLADE (68), la trouvent légèrement diminuée, pêche par sa subjectivité.

ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

1°- L'axe électrique du coeur varie de 90 à 150°° dans les cas opérés:

- nettement dévié à D. (au delà de 100°) 12 fois.
- simplement vertical (à 90°) 1 fois.

de 60 à 120° dans les sténoses légères dont 1 seule fois nettement dévié à D.

Bien qu'il n'y ait pas de relation précise entre l'axe de Q.R.S. et la pression V.D. on peut noter que chaque fois que l'axe dépasse 90°, la P.V.D. est supérieure à 60 et à deux exceptions près, quand l'axe atteint ou dépasse 100°, P.V.D. atteint ou dépasse 95.

2°- L'onde R. en V1 était comprise entre 2 et 24mm. dans les cas opérés (dont 10 fois avec rapport R/S supérieur à 1.)

3 Bien qu'il n'existe pas de relation précise entre RV1 et P.V.D. il semble tout de même que les ondes R. les plus amples correspondent aux P.V.D. les plus élevées.

3°- Un bloc de branche droit incomplet a été constaté dans 3 cas (P.V.D.respectivement à 90, 100 et 212), un B.B.D. complet a été vu 1 fois (obs. n°7 avec P.V.D. à 60). Cette constatation ne semble donc pas présumer de la gravité.

4°- Une onde P. ample en D2 témoin d'une hypertrophie auriculaire droite n'a été rencontrée qu'une fois (obs.n°10 sténose la plus serrée).

5°- Des troubles de repolarisation (en particulier inversion de l'onde T) ont été constatés dans 4 cas, tous opérés; 3 fois ils étaient indiscutables (il s'agissait de sténoses serrées) la 4ème fois, ils étaient plus discutables compte-tenu de leur faible extension (de V1 à V3) et du petit âge de l'enfant (obs.n°8).

En conclusion: l'axe de Q.R.S. en dérivations frontales est très souvent dévié à D.

- l'onde RV1 et le rapport R/S en V1

sont souvent augmentée et ce, d'autant que la sténose est plus serrée (mais de manière non exceptionnelle l'E.C.G. peut s'avérer normal ou subnormal malgré une P.V.D. élevée).

- il n'existe habituellement pas de trouble de conduction.

- les signes de gravité de la sténose sont, outre une onde RV1 ample et prédominante, des troubles de repolarisation dans les dérivations précordiales.

- le principal signe d'une évolution avancée est l'apparition d'une hypertrophie auriculaire D.

Au total et comme on pouvait s'y attendre, ce tableau d'hypertrophie V.D. systolique est tout à fait comparable à celui trouvé dans le cas de sténose valvulaire et ce, en accord avec tous les auteurs. (fig.3)

L'E.C.G. n'apparaît donc pas comme un très bon examen diagnostique car, d'une part, il peut être normal au premier bilan d'une sténose même serrée et, d'autre part, lorsqu'il montre une hypertrophie V.D. donc signe un obstacle sur la voie pulmonaire, il ne peut en situer le siège. Son principal intérêt semble être d'apprécier l'évolution des conséquences de la lésion sur le cœur droit donc d'évaluer le pronostic de la maladie.

LOOGEN (52) dans son étude de 13 cas de R.P. infundibulaire, arrive aux mêmes conclusions; BLOUNT (8) lui, trouve presque toujours une hypertrophie V.D. même dans les sténoses légères; BENTIVOGLIO (7) confirme que l'E.C.G. est anormal dans la majorité des cas de R.P. mais qu'il est impossible de prévoir pour un individu la pression V.D. à partir des critères E.C.G. A l'inverse, CAYLER (16) trouve une équation qui donne avec une bonne fiabilité la P.V.D. en fonction de l'amplitude de RV1 en mm:

- $P.V.D. = 3 RV1 + 47$ (la tentative d'appliquer cette formule dans notre étude, n'a pas donné de résultat concordant) il note ainsi que $RV1 \gg 20$ mm. permet de prédire presque toujours une $P.V.D. > 100$ et que s'il existe en outre des troubles de repolarisation la P.V.D. est presque certainement supérieure à 150.

ENGLE (29) trouve une bonne corrélation entre E.C.G. et P.V.D. si on peut réunir plusieurs critères concordants: amplitude RV1, amplitude SV6, amplitude P.D2, extension vers la G. des troubles de repolarisation et déplacement à G. du complexe transitionnel; surtout il affirme que l'E.C.G. donne une idée des

conséquences de l'obstacle sur le myocarde du V.D. donc, permet de trier les malades éventuels candidats au cathétérisme préopératoire, et de suivre l'évolution post-opératoire de l'état myocardique.

Une particularité est signalée par GALE (35) & COATES (17): une onde RV1 ample en discordance avec SV6 et R. aVR petites, témoignant d'une hypertrophie V.D. localisée, semble être l'apanage des sténoses médioventriculaires par muscle aberrant (il ne s'agit hélas, pas d'un signe constant).

ETUDE HEMODYNAMIQUE

Quand on sait que la conséquence physiopathologique immédiate de l'obstacle étudié est une augmentation de la pression en amont de la sténose et donc l'existence d'un gradient intra-ventriculaire, on entrevoit d'emblée l'importance primordiale tant au point de vue diagnostic que pronostic, de l'exploration hémodynamique.

1°- La pression moyenne O.D. a été trouvée normale (inférieure à 8) dans 7 des 13 cas opérés et 5 des 6 cas légers. : moyenne-ment élevée (entre 8 et 12) dans 6 des 13 cas opérés et 1 des 6 cas de sténose légère. Toutefois, une onde "a" élevée (supérieure ou égale à 10) a été constatée de manière quelques fois non concordante dans 3 cas opérés et 2 cas non opérés.

2°- La pression systolique V.D. témoin principal du degré de sténose a été prise comme référence tout au long de cette étude; on rappelle qu'elle était comprise entre 65 et 212 dans les cas opérés (à 2 exceptions près, elle était supérieure à 90) comprise entre 40 et 61 dans les cas non opérés.

- la pression télédiastolique V.D. (traduisant comme l'onde "a" auriculaire, lorsqu'elle est élevée, une gêne au remplissage du V.D) était modérément élevée (10 à 14) dans 6 cas opérés et 1 cas non opéré, très élevée (20) dans la sténose la plus sévère et la plus évoluée.

3°- Dans 2 cas opérés la sonde n'a pu être guidée au delà de la chambre d'admission du V.D., l'exploration a dû se résoudre à ne constater qu'une augmentation de la pression V.D. (respectivement 90 et 110) sans pouvoir, avant l'angiographie situer le siège de l'obstacle responsable.

Dans les 17 autres cas, la sonde a pu être poussée jusque dans l'A.P. où la pression systolique a été trouvée normale à subnormale (comprise entre 14 et 34). Au cours du retrait de la sonde de l'A.P. à la chambre d'admission du V.D. 16 fois a été découverte une zone de pression intermédiaire entre A.P. et V.D. zone où la pression systolique est diminuée, égale à celle de l'A.P. et la pression diastolique nulle comme dans le V.D.

Cette zone n'est autre que la chambre infundibulaire ou chambre de chasse du V.D.

La découverte de ce régime intermédiaire de pression permet à elle seule de poser le diagnostic de sténose intraventriculaire et d'éliminer la sténose orificielle (fig. 4).

Dans une observation ancienne (obs. n°13, il s'agit du premier cas opéré) cette zone intermédiaire, bien qu'elle existât n'a pas été découverte à cause d'une erreur d'échelle au cours de l'enregistrement qui a minimisé le gradient ventriculaire, la zone infundibulaire n'était en outre représentée que par un complexe sur l'enregistrement (fig. 5); la courbe de retrait a donc été interprétée comme celle d'un R.P. valvulaire et la réalité découverte seulement à l'intervention. L'étude attentive et avertie des courbes, a postérieurement, a permis de retrouver effectivement la zone transitionnelle passée inaperçue et de constater ainsi que cette erreur n'était pas imputable à la méthode mais à l'usage défectueux de celle-ci à une époque où l'expérience du cathétérisme était encore réduite. Par manque de chance, la fausse certitude d'avoir découvert un R.P. valvulaire avait fait s'abstenir de pratiquer une angiographie (rappelons que ceci s'est passé en 1959).

Dans une observation (n°7) il existait en outre, lors du premier cathétérisme un petit gradient systolique entre A.P. et infundibulum témoignant d'un certain degré de sténose orificielle. Lors du 2ème cathétérisme pratiqué 3 ans plus tard ce gradient avait quasiment disparu alors que le gradient entre infundibulum et V.D. avait un peu augmenté signant bien que la sténose infundibulaire était nettement prédominante (en effet à l'intervention le chirurgien n'a trouvé qu'un minime rétrécissement valvulaire).

4°- L'oxymétrie s'est avérée normale sauf dans 2 cas où elle a montré un shunt G -D d'importance minime (respectivement 0,98 et 0,85 vol.)une fois à l'étage auriculaire (obs. n°7); une fois à l'étage ventriculaire (obs.n°9). Dans une obs. l'oxymétrie était normale au repos et montrait une désaturation périphérique à l'effort (obs.N°6); bien que la sonde ne soit pas passée dans les cavités gauches on ne pouvait donc pas éliminer une communication anormale qui n'aurait pas été fonctionnelle au repos (du fait de l'égalisation des pressions V.D. et U.G.) mais aurait fonctionné de D. à G. à l'effort (du fait de l'augmentation de pression dans les cavités D.).

En fait le chirurgien n'a découvert ni C.I.A. ni C.I.V.

5°- Du point de vue de la morphologie des courbes il est intéressant de noter que la courbe artérielle pulmonaire et la courbe infundibulaire ont une silhouette normale; par contre la courbe de pression ventriculaire a l'aspect habituellement rencontré dans les sténoses pulmonaires sans C.I.V. avec en particulier un sommet pointu, une montée et une descente rectilignes et symétriques (à l'inverse de la C.I.V qui donne une courbe V.D. à montée et descente plus rapides, séparées par un sommet en plateau).

6°- Le débit cardiaque est en général normal ou subnormal sauf dans les 2 cas de sténose très sévère où il était nettement diminué (obs.n°5 et 10).

Dans la littérature: BLOUNT (8) note que si la courbe de retrait AP-VD à 3 zones est habituelle dans le R.P. infundibulaire, il n'est pas rare qu'elle fasse défaut, 2 zones seulement étant enregistrées comme dans le R.P. valvulaire du fait d'un saut brutal de la sonde de l'A.P. dans le V.D. avec impossibilité de la faire transiter lentement dans l'infundibulum (cette situation surviendrait plus particulièrement lorsque la sténose est immédiatement sous-valvulaire). Il est alors important de bien constater sur l'écran de l'amplificateur de brillance, que l'apparition des complexes d'allure ventriculaire se produit lorsque la sonde est nettement au dessous du plan valvulaire.

KEITH (45) trouve une petite différence entre les courbes de pression ventriculaire du R.P. valvulaire et du R.P. infundibulaire: dans ce dernier "l'attaque" de la montée pressionnelle serait plus abrupte; par ailleurs, il note comme LOOGEN (52) qu'on n'observe en général, pas d'effet Venturi comme cela est courant dans le R.P. valvulaire. PATRON (61) au contraire, a pu en observer et en déduire la nature fibreuse et localisée de la sténose. SLADE notant également que dans quelques cas l'aspect typique de la courbe de retrait avec zone transitionnelle, fait défaut, propose d'utiliser l'enregistrement simultané de l'E.C.G. endocavitaire grâce à une électrode portée par la sonde: l'apparition de complexes électriques d'allure ventriculaire alors que les complexes pressionnels sont encore d'allure artérielle pulmonaire, permet d'évoquer l'obstacle infundibulaire.

WATSON (85) cite également cette possibilité mise à l'honneur par EMSLIE-SMITH (28).

CAMERINI (14) apporte un renseignement intéressant en notant que la courbe de pression artérielle pulmonaire est différente dans le R.P. infundibulaire et le R.P. valvulaire: le temps d'ascension de la courbe de pression est normal dans la forme infundibulaire alors qu'il est augmenté proportionnellement au degré de sténose dans la forme valvulaire.

SOULIE⁽¹⁰⁾ rappelle l'intérêt de l'enregistrement du son endocavitaire à l'aide du micromanètre pour situer le maximum d'intensité du souffle et donc le siège de la sténose.

RODBARD & SCHAFFER (64) ont voulu pousser plus loin l'analyse de l'hémodynamique : ils étudient simultanément les courbes de pression systolique dans le V.D. bas et dans l'infundibulum cette étude leur permet de diviser leurs 13 cas de sténose infundibulaire en 2 groupes:

- dans un groupe, les montées et descentes de pression sont synchrones dans le V.D. et dans l'infundibulum ce résultat correspondrait à une sténose fixe due à une lésion fibreuse.

- dans l'autre groupe, les montées de pression sont synchrones mais la descente est plus précoce dans l'infundibulum: ce résultat correspondrait à une lésion musculaire (rétrécissement maximal en début de systole).

En définitive, qu'attendre de l'étude hémodynamique examen primordial?

Tout d'abord le diagnostic de sténose pulmonaire par la constatation d'une pression V.D. élevée alors que la pression A.P. est normale; mais aussi le diagnostic du siège infundibulaire de la sténose par la découverte d'une zone de pression intermédiaire entre l'A.P. et le V.D. sur la courbe de retrait.

Dans de rares cas cette courbe typique fait défaut malgré une technique rigoureuse (retrait lent et progressif de la sonde, type COURNAUD, de l'A.P. jusque dans la chambre d'admission du V.D.) ou bien on ne peut passer la sonde au delà du V.D. c'est alors l'étude angiographique systématiquement pratiquée en complément qui aidera au diagnostic.

Par ailleurs, le cathétérisme garde le mérite de rechercher une éventuelle lésion associée (C.I.A. ou C.I.V. en particulier) bien que ses conclusions ne soient pas toujours formelles.

Enfin, c'est le principal arbitre du diagnostic de sévérité de la sténose mesurée précisément par le chiffre de pression systolique du V.D. et du diagnostic évolutif: l'état du myocarde en réaction à l'obstacle étant apprécié par le chiffre de pression télédiastolique V.D., la pression moyenne et l'onde "a" auriculaire, la découverte d'une éventuelle insuffisance tricuspидienne fonctionnelle et d'un débit cardiaque effondré.

ETUDE ANGIOCARDIOGRAPHIQUE

Par injection de produit opaque au lieu même des lésions suspectées, on peut obtenir une silhouette précise des cavités cardiaques, en l'occurrence le V.D. et la voie artérielle pulmonaire. C'est donc une technique de choix pour étudier l'aspect anatomique de la lésion avant de la confier au chirurgien. En outre, le développement du radiocinéma et en particulier, l'enregistrement de cinéangiographies, a l'avantage d'ajouter l'aspect dynamique de la lésion (comportement durant la révolution cardiaque) et de ses conséquences sur l'activité cardiaque (valeur fonctionnelle du myocarde du V.D.) donc d'évaluer le pronostic de la maladie.

Cette étude a été réalisée dans 18 cas; l'idéal est de pouvoir injecter le produit immédiatement en amont du rétrécissement, cela été possible 15 fois: 2 fois l'injection a été pratiquée dans l'O.D., 1 fois dans la veine cave supérieure. Dans la mesure du possible les deux incidences (face et profil D.) ont été réalisées permettant une étude plus complète, en particulier les sténoses infundibulaires sont souvent mieux vues sur la face alors qu'une éventuelle sténose valvulaire serait mieux vue sur le profil. 17 fois sur 18 on a pu constater nettement l'existence de la sténose au niveau de l'infundibulum. Cette sténose est toujours apparue basse, soit franchement médio-ventriculaire à la limite entre les 2 chambres du V.D., soit à un niveau moyen de l'infundibulum, en tous cas, jamais immédiatement sous-valvulaire. (fig.7)

Dans 4 cas opérés, la sténose a paru être assez étendue, 3 fois cet aspect a été vérifié au cours de l'acte chirurgical; dans le 4ème cas, le chirurgien n'en fait, trouvé qu'un anneau musculo-fibreux localisé.

Une fois sur 18 l'angiographie, bien qu'elle ait été pratiquée 2 fois à 3 ans d'intervalle, n'a pas montré l'image que le cathétérisme prévoyait (obs.n°7) se contentant de mettre en évidence un certain degré de sténose valvulaire et un shunt G-D.

Il est intéressant de noter qu'il n'a jamais été relevé de dilatation majeure du tronc de l'A.P. (mais 1 fois une dilatation importante de la chambre infundibulaire: obs.N°1) ni de sténose serrée des valves pulmonaires (un seul rétrécissement peu important a été découvert au niveau valvulaire et confirmé par le chirurgien).

Dans 1 cas l'angiographie a confirmé l'existence d'une régurgitation tricuspidiennne (obs.n°10, malade en insuffisance V.D. notable) associée à une importante dilatation (du V.D. et à une mauvaise contractilité).

L'étude du temps droit de l'angiographie n'a jamais permis de découvrir une opacification précoce de l'aorte éliminant donc l'éventualité d'un shunt D-G. type " FALLOT".

L'étude du temps gauche a permis 1 fois de découvrir une réinjection des cavités D. donc un shunt G-D.:

- obs.n°7: le shunt a été localisé tout d'abord à l'étage ventriculaire, par erreur semble-t-il d'interprétation puisque un 2ème cathétérisme fait 3 ans plus tard, a bien précisé son siège auriculaire, confirmé par le chirurgien; l'hypothèse d'une C.I.V. fermée secondairement par l'hypertrophie infundibulaire semble peu probable compte-tenu de la nature de l'obstacle découvert: un trabécule tendu en pont à la jonction chambre de chasse-chambre d'admission.

- obs.n°9 : il existait effectivement une petite C.I.V. suspectée par l'oxymétrie et découverte par le chirurgien mais que l'angiographie n'avait pu confirmer.

En définitive: l'angiocardioraphie qui complète toujours l'étude hémodynamique, vient le plus souvent confirmer et préciser le diagnostic proposé par le cathétérisme, voire même suppléer le cathétérisme dans les rares cas où il se trouve en défaut. Elle est donc un élément précieux de sécurité diagnostique pour le chirurgien qui peut mieux apprécier sur un film (au lieu des chiffres abstraits du cathétérisme) le siège et l'aspect de la lésion. Mais on a vu qu'elle peut être sur certains points, moins fiable que l'étude hémodynamique.

Du fait de sa vulgarisation plus tardive que celle de l'exploration hémodynamique simple, l'angiocardioraphie est beaucoup moins abondamment commentée dans la littérature en ce qui concerne la sténose infundibulaire.

ALBOU (3) décrit assez complètement les résultats possibles de cette exploration: sténose courte en diaphragme ou étendue en défilé, proche du plancher sigmoïdien ou, au contraire, basse dans le ventricule, modérée ou très serrée, et surtout, il insiste sur l'appréciation du caractère dynamique de cette sténose: surtout fonctionnelle lorsqu'elle s'efface en diastole (il

s'agit en général de sténoses musculaires réactionnelles à une sténose valvulaire), très certainement organique quand elle persiste en diastole.

KJELLBERG (48) qui réfute l'existence de formes étendues et pense que l'obstacle est toujours localisé, s'est attaché à décrire les différents types angiocardiographiques suivant que c'est l'éperon de WOLFF qui est hypertrophié (postérieur, il est mieux vu sur les clichés de profil) ou ses prolongements, pariétal (D) ou septal (G) mieux vus sur les clichés de face.

Ce sont surtout les auteurs chirurgicaux: BROCK (12) SLADE (68) qui apprécient le plus cette technique si précieuse pour les avertir précisément de la valeur de la lésion qu'ils doivent aborder et corriger.

Enfin, il est notable que cette technique soit la seule capable de faire le diagnostic préopératoire d'obstruction du V.D. par faisceaux musculaires aberrants et tous les auteurs qui ont étudié ce problème: LUCAS (53), HARTMAN (42), GALE (35) COATES (17), FORSTER (32), WARDEN (84), ont décrit l'aspect lacunaire de la jonction chambre d'admission-chambre de chasse; cette image particulière associée à un tableau de sténose infundibulaire permet le diagnostic précis de cette entité, particulièrement importante à connaître avant l'intervention faute de quoi une erreur chirurgicale peut-être commise: LUCAS (53).

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1° Tout au long des étapes diagnostiques on s'est attaché à établir d'emblée les différences séméiologiques, hélas jamais formelles, entre le R.P. infundibulaire et le R.P. valvulaire, un peu comme s'il s'agissait de deux formes cliniques d'une même maladie. On peut résumer ces nuances cliniques déjà longuement discutées; elles plaident pour le siège infundibulaire du rétrécissement:

- à l'auscultation: le siège plus bas situé (3ème et 4ème E.I.G.) du maximum du souffle et l'intensité peu ou pas diminuée du 2ème bruit au foyer pulmonaire.
 - sur la radiographie: l'absence de forte convexité de l'arc moyen gauche.
 - sur le phonocardiogramme: l'absence de claquement proto-systolique.
- : l'amplitude assez uniforme du souffle au cours de la systole.

2°- La découverte tant par l'oreille, que sur le phonocardiogramme d'un souffle d'aspect régurgitationnel, peut faire évoquer le diagnostic de C.I.V. mais contre cette hypothèse plaident:

- à l'auscultation: un 2ème bruit plutôt atténué au foyer pulmonaire, sur l'E.C.G. des signes d'hypertrophie ventriculaire exclusivement droite.
- sur la radiographie, des signes de débit pulmonaire normal ou un peu diminué.
- au phonocardiogramme, l'augmentation de l'intensité du souffle après inhalation de nitrite d'amyle.

3°- De même, l'auscultation et l'E.C.G. pourraient faire penser à l'existence d'une C.I.A. de type ostium secundum mais l'examen radioscopique infirmerait cette hypothèse en montrant l'absence d'expansivité des branches de l'A.P. (en particulier de la branche droite) et l'absence de signes d'hyper-débit pulmonaire.

4°- Enfin, la présence d'une cyanose d'effort associée à une auscultation de sténose pulmonaire, fait discuter le

diagnostic de tétralogie de FALLOT et c'est surtout la radiographie qui le récuse en montrant un coeur plutôt globuleux avec un arc moyen gauche plutôt "plein", une vascularisation pulmonaire de densité normale ou peu diminuée et l'aorte en position normale.

En définitive, dans notre étude, les deux diagnostics que le clinicien a le plus de peine à éliminer devant le tableau décrit, sont bien le R.P. valvulaire et la C.I.V. PATRON (61) dans sa thèse sur le rétrécissement infundibulaire a rencontré les mêmes problèmes. Les auteurs classiques et TAUSSIG (76) en particulier, trouvent en outre que la maladie suivant son stade d'évolution, peut à la rigueur être cliniquement confondue avec une C.I.A., une maladie d'EBSTEIN, un complexe d'EISENMENGER, une hypertension artérielle pulmonaire, une transposition complète des gros vaisseaux et bien sûr, une tétralogie de FALLOT en cas de cyanose.

Quoiqu'il en soit, ces discussions paraissent oiseuses en sachant que les explorations hémodynamiques et angiocardigraphiques devenues systématiques, lèvent quasiment toujours le doute et permettent d'aboutir au diagnostic précis.

Il faut encore signaler un certain nombre de lésions rarissimes qui donnent un tableau d'obstruction ventriculaire droite et dont la reconnaissance n'est quelquefois possible qu'à l'examen per-opératoire: myxome du V.D. MICHAUD (55), fibrome du V.D. SOULIE (72), valvules tricuspides aberrantes ou ectopiques. PATE (59) EHRENHAFT (26); FRIEDBERG (53) cite encore l'anévrisme de la paroi interventriculaire.

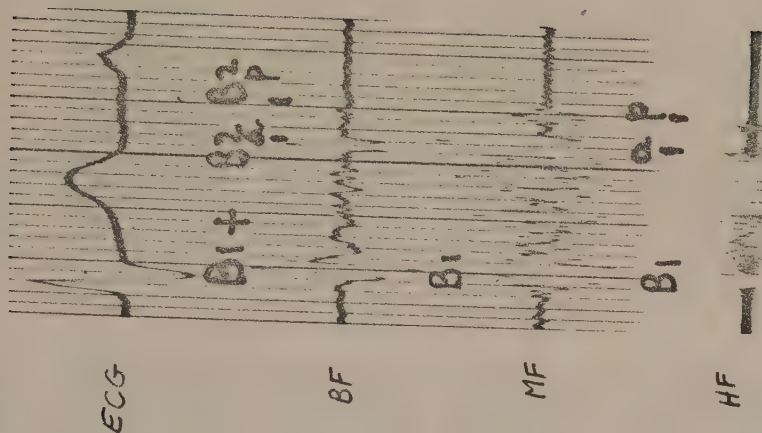


Fig no 2

Phonocardiogramme d'un RP valvulaire
Souffle holosystolique losangique à max.
télésystolique. B2a-B2p = 0,07 s.
B2p très atténué.

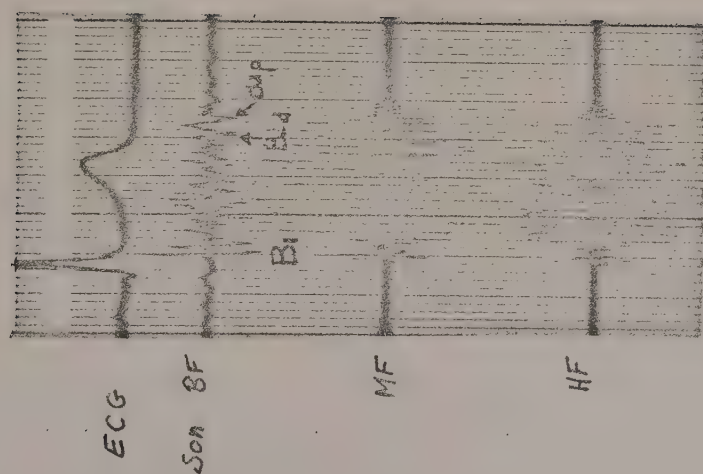


Fig. no 4 (Obs. no 2)

Phonocardiogramme. 2e ECG
Souffle holosystolique rectangulaire
dépassant B2a. B2a-B2p = 0,05 s.
RP infundibulaire

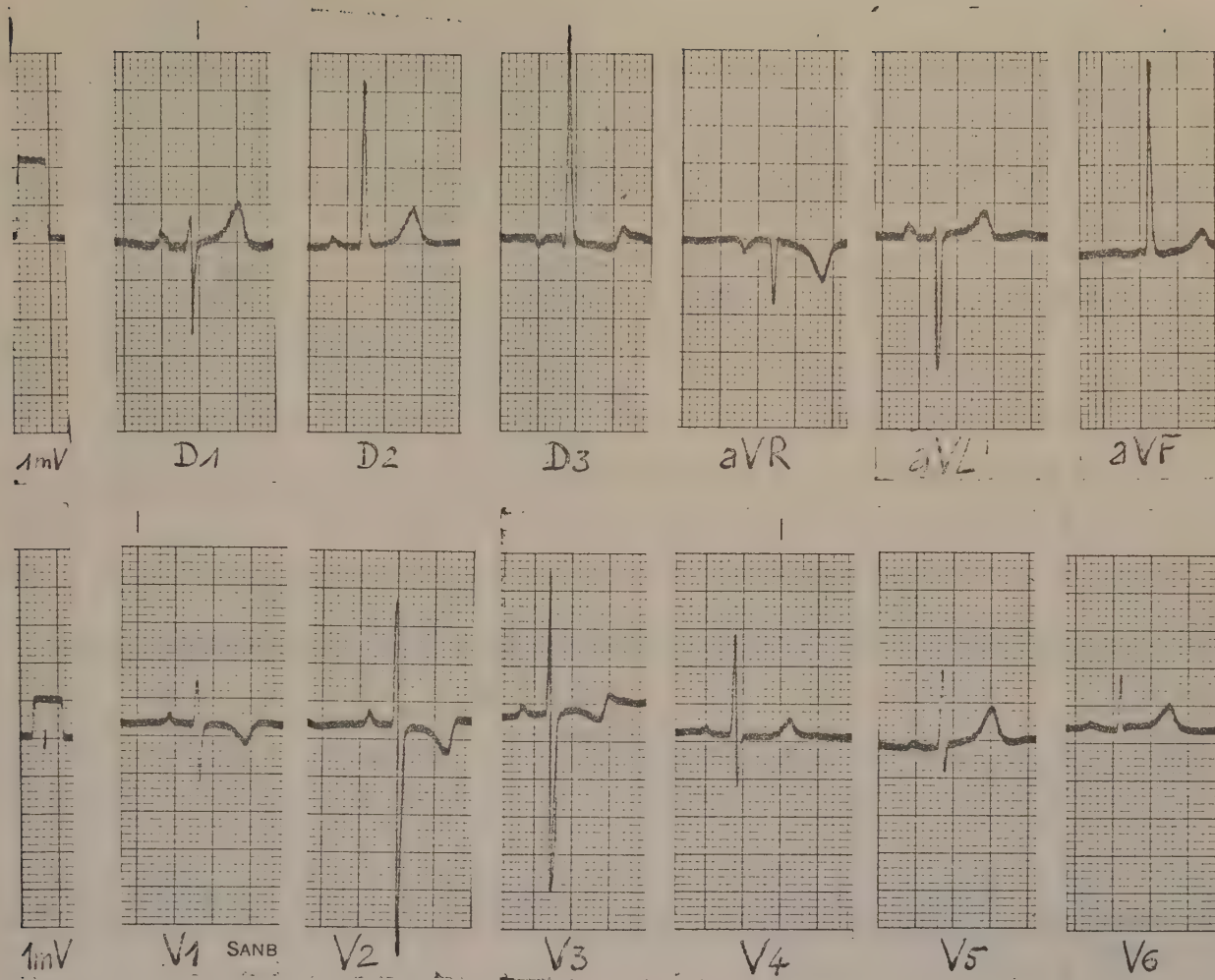


Fig n° 3

Electrocardiogramme de RP infundibulaire serré (Obs. n° 8)

$aQRS = +120^\circ$ PD_2 : normale $RV_1 = 12 \text{ mm}$ $R/S \approx 1$

troubles de repolarisation en V_1, V_2, V_3 .

Hypertrophie ventriculaire droite systolique.

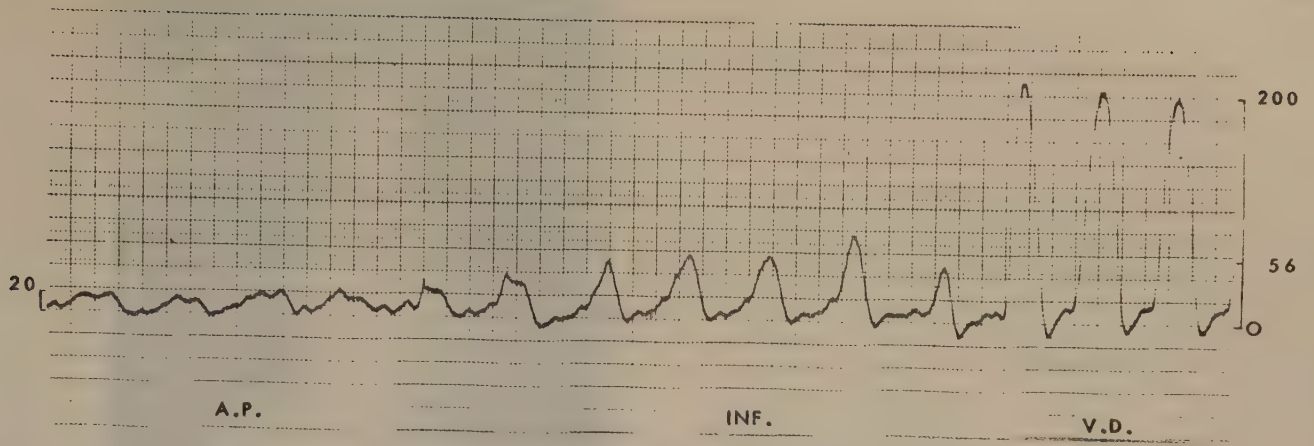


Fig no 4

Courbe hémodynamique d'un RP infundibulaire serré (Obs. no 10)
On voit 3 zones de pression nettement distinctes.

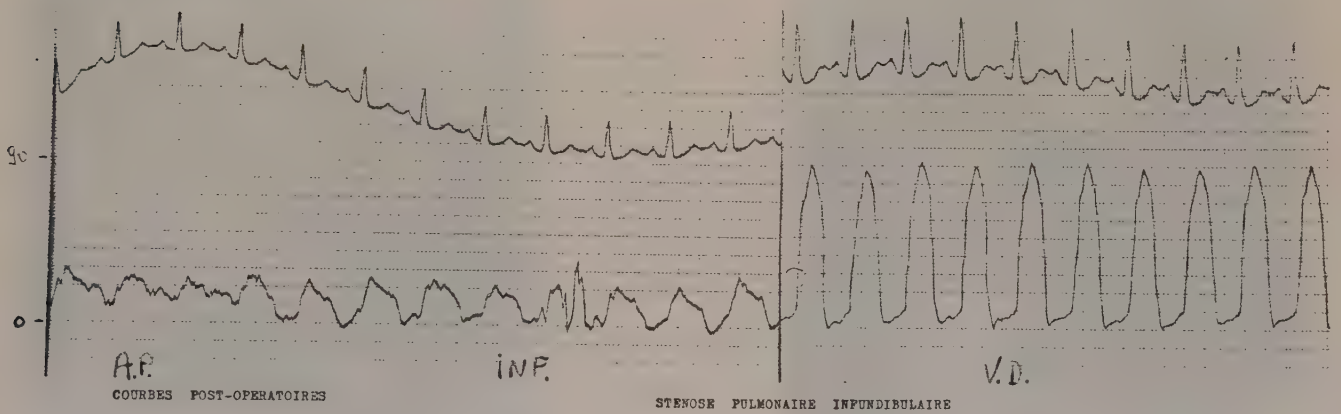
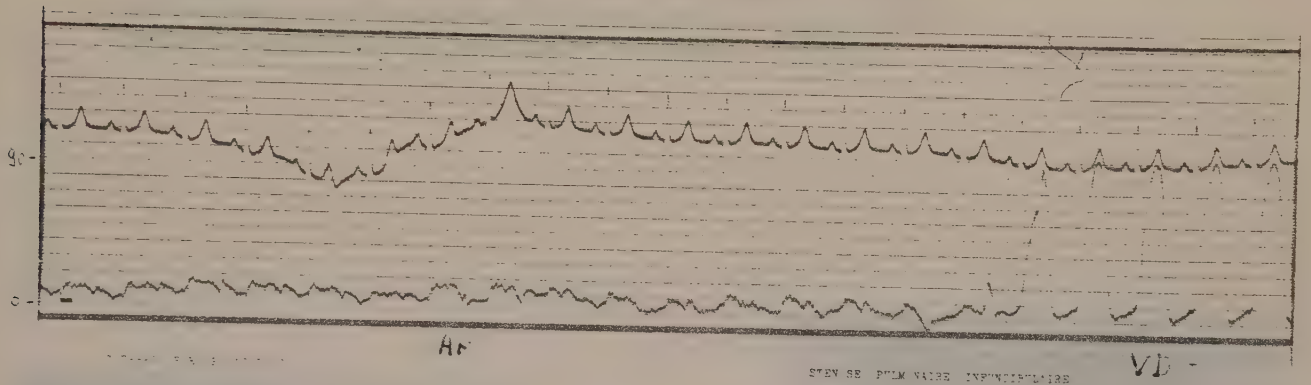


Fig no 5

Courbes hémodynamiques d'un RP infundibulaire modéré (Obs. no 13)

a = courbe préopératoire, la zone infundibulaire est passée inaperçue

b = courbe post opératoire, la zone infundibulaire est bien vue

le résultat hémodynamique est médiocre

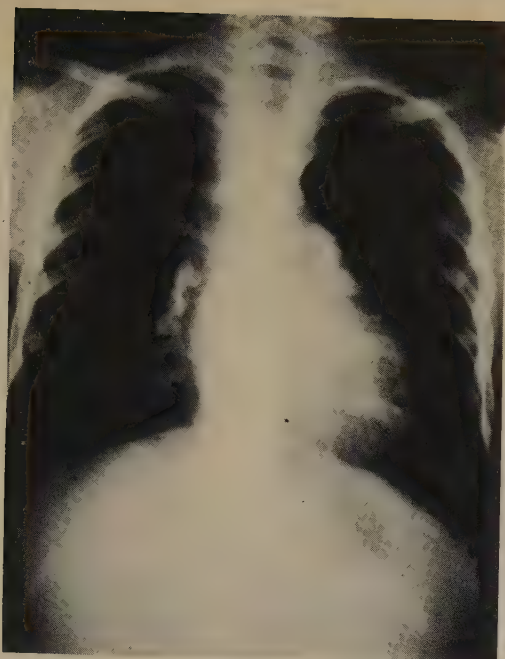


Fig n° 6

Radiographie thoracique de face RP infundibulaire (obs n°8)
Volume cardiaque sensiblement normal mais aspect globuleux.
Arc moyen gauche légèrement saillant, bord droit sensiblement
normal. Vascularisation pulmonaire de densité normale.



a



b

Fig n° 7

Angio cardiographie par injection dans le VD de face (a) et
de profil (b) RP infundibulaire (obs n°11). Sténose modérée,
basse, localisée.

EVOLUTION SPONTANEE

Quatre malade opérés ont été avant l'intervention, l'objet de plusieurs bilans successifs (le délai d'observation allant de 3 à 11 ans).

Obs. n°3: l'enfant est vue une lère fois à 6 ans la pression systolique V.D. est à 90.

- 4 ans plus tard on note surtout une dégradation de la tolérance fonctionnelle alors que la séméiologie reste quasiment identique, hormis une légère accentuation des signes d'hypertrophie V.D. électrique (un nouveau cathétérisme n'est pas pratiqué).

Obs.n°7: l'enfant est vu une lère fois à 8 ans, la pression systolique V.D. est à 60.

- 3 ans plus tard, les signes d'hypertrophie V.D. électriques, sont améliorés (RV1 passé de 13 à 6mm), la pression systolique V.D. est quasiment identique (65). C'est une nette aggravation du retard staturo-pondéral que la mère de l'enfant attribue à la cardiopathie, qui force l'indication opératoire.

Obs.n°8: l'enfant est vu une lère fois à 4 ans, la pression systolique V.D. est à 130.

- 1 an plus tard, on note une légère accentuation des signes d'hypertrophie V.D. électrique mais une diminution de la pression V.D.(100).

- 4 ans plus tard, l'ensemble de la séméiologie clinique et paraclinique est inchangée (à l'intervention on trouve une pression V.D. à 120).

Obs.n°10: malade vu une lère fois à 16 ans avec un tableau de sténose très serrée (pression V.D. à 212).

- 11 ans plus tard, on constate un tableau d'I.V.D. majeure avec tolérance fonctionnelle catastrophique, énorme dilatation cardiaque radiologique et débit cardiaque effondré.

Ces quelques résultats, bien qu'en nombre trop restreint pour constituer une étude valable, semblent confirmer ce que la plupart des auteurs ont constaté: les sténoses légères ou modérées ont une tendance évolutive réduite, tandis que les sténoses serrées évoluent assez rapidement vers la défaillance cardiaque droite.

Abn. n°	NM	Sexe	Hye	Antécédents	S.F.	TH	Rythme	Fremissement	Jaquette	B2	IVD	PVD
			Découv. Bilan		Syphn. Syanose			Intens. Sige	Intens. type			
1	ALV...	F	3m	3a	0	+	110/70	80	4° EI+ 2/4	4° EI+ 5/6	n	0 120
2	VAH...	F	3m	3a	0	+	105/65	72	2° 2/4	2° 5/6	n	0 110
3	DUT...	F	2m	6a	bronchites	0	+ effort 105/60	80	2°	2° 4/6	n	0 90
4	AJL...	F	8a	2/2a	0	0	140/30	72	0	3° et 4°	n	0 96
5	MAR...	F	2a	25a	endocardite	++	95/65	120	2°	2/4 2° 5/6	H3	0 166
6	MES...	M	nais.	7a	prématurité bronchites	++	100/80	72	4° et 5° 2/4	4/6	H3	0 193
7	TRD...	M	6m	3a	trichocéphale la mère	+	100/50	60	3°	3/4 2° 4/6	H3	0 60
8	RIZ...	M	nais.	4a	0	0	95/50	30	3°	2° 5/6	n	0 100
9	PER...	M	1a	19a	0	+	140/30	84	+	4° 5/6	0	82
10	GER...	M	16a	16a	phlébotomie épiphysaire	+	110/20	85	2°	2/4 2° 4/6	1	0 212
"	"	"	"	27a	"	+++	120/40	100	"	"	"	++ 104
11	DUM...	M	5a	13a	0	0	105	90	3°	4/4 2° 6/6	H3	0 100
12	VAL...	M	18m	2a	0	0	100/60	100	3°	3/6	H3	0 110
13	BER...	M	4m	11a	cyanose néonatale	+	95/50	30	3°	4/6	1	0 93
14	AM...	M	nais.	17a	0	0	110/70	72	0	4°	1	0 45
15	DHA...	F	3a	7a	Scarlatine	+	110/80	32	2°	2/6 4/6	H3	0 53
16	CEÉ...	M	3m	9a	hypotrophie	+	100/40	40	3°	2/4 3° 5/6	H3	0 61
17	AZÉ...	F	11a	13a	0	+	100/65	72	0	3° et 4° 2/6	1	0 40
18	LAB...	F	nais.	4a	bronchites	0	90/50	108	4°	1/4 4° 3/6	H3	0 61
19	PUI...	M	3a	6a	bronchites	0	105/60	96	0	3° 3/6	M3	+ 50

No.	Nom	AGE	HEIMLY / M / R			H / J / C		C / H / J / C		Apoor	Aspect de la sténose		Lésions associées	suites immédiates
			OD	VD bas	VD Inf.	AP	O2	sténose	sténose		Int. m. b.	fibromusc. étendue	Piliers tricuspidiens	
1	ALV...	8	4	120/5.7	15/0.7	14/7	n	bas	local.	bas	VL	piquer aberrant	0	IVD simples
2	VAJ...	8	3	116/0.3	30/0.7	17/6	n	bas	local.	bas	infund.	anneau fibromuscul.	0	simples
3	CVT...	6	8	90/0.8				bas	étend.	bas	inf. VD	anneau fibromuscul.	0	simples
4	AJL...	29	5	96/0.12	26/5.11	30/11	n	bas	local.	bas	VD	anneau fibromuscul. étendu	0	simples
5	MAR...	25	7 _{a=14}	166/-4.12	20/4.14	18/8	n	bas	étend.	bas	CU-4+	trouble sténose fibreuse et musculaire	trachéennes VL	IVD
6	VED...	7	5	120/0.10	28/2.10	26/8	n ^{1.400} cyn. 14	bas	local.	bas	OD	trabécule aberrant	CIA. petit RLV	simples
7	TRD...	8	9 _{a=14}	60/7.9	43/8	20/9	+0.94	0	0	0	VL	musculaire	petite CIV	simples
8	RIZ...	4	3	130/0.10	25/10	15/10	n	bas	local.	bas	OD	anneau fibromusculaire	0	simples
9	PER...	19	10	82/0.8	25/2.10	22/10	+0.8v	bas	local.	bas	VL	musculaire	petite CIV	simples
10	BER...	16	2	212/0.12	52/0.12	16/10	n	bas	étend.	bas	OD-AP	anneau fibromusculaire	0	simples
11	"	27	12	104/4.20	34	18/7	n	bas	bas	bas	OD	anneau fibromusculaire	trabécules VL	simples
12	VAL...	2	9 _{a=13}	110/2.10			n	bas	étend.	bas	VL-int	sténose étendue musculaire et fibreuse	0	simples
13	DER...	11	6	32/1.7		14/6	n	bas	bas	bas	AF-Int	anneau fibromuscul.	0	IVD celluloses
14	LAM...	17	4	45/0.8	17/0.6	16/7	n	bas	modéré	bas				
15	DHA...	7	3 _{a=10}	58/0.6	18/0.3	19/8	n	bas	local.	bas				
16	CLÉ...	9	7	51/2.7	34/4.8	34/12	n	bas	local.	bas				
17	AZE...	13	2	40/0.5	20/0.5	20/8	n	inf.	modéré	inf.				
18	LAB...	4	2	61/0.7	25/0.7	25/10	n	inf.	modéré	inf.				
19	PUL...	6	9 _{a=13}	50/4.12	28/3.10	30/4	n	inf.	modéré	inf.				

ETAPE THERAPEUTIQUE

A l'issue du bilan clinique et paraclinique une seule alternative se présente: abstention thérapeutique (qu'elle soit définitive ou transitoire) ou décision opératoire; en effet, il n'existe pas de traitement palliatif.

1- INDICATIONS OPERATOIRES

Comme on le trouve presque toujours écrit, l'argument majeur de la décision est le chiffre de la pression systolique V.D.trouvé au cathétérisme, bien plus que la séméiologie fonctionnelle très souvent réduite.

Les auteurs s'accordent à considérer le chiffre de P.V.D. à 100 comme une borne au delà de laquelle l'indication l'indication opératoire est évidente; en deçà l'indication se discutant en fonction des autres critères cliniques de gravité et de tolérance (pour ENGLE (29) la pression idéale serait comprise entre 80 et 140). Mais certains auteurs et en particulier YAHINI (87) se font fort d'évaluer la gravité de la lésion par une étude attentive des critères cliniques et paracliniques en vue de prendre la décision opératoire sans passer par les explorations endocavitaires: il étudie les critères suivants:

- seuil d'incapacité à l'effort.
- sur le phono: chronologie du pic d'amplitude du souffle, intervalle B2 a - B2 p, intensité de B2 p, B4, amplitude de RV 1 sur l'E.C.G., troubles de repolarisation.

- rapport cardio-thoracique sur la radiographie.

Ce qui lui permet de classer les malades en 3 groupes dont les pressions V.D.correspondraient approximativement à:

- groupe I: P.V.D. inf. à 50.
- " " II: " " comprise entre 50 et 100.
- " " III: " " supérieure à 100. Les malades de ce dernier groupe étant des candidats à l'intervention.

La valeur de ce faisceau d'arguments paraît assez valable pour les R.P. valvulaires dont le tableau et l'évolution sont souvent stéréotypés.

Pour les R.P. infundibulaires, le diagnostic et le pronostic sont beaucoup plus aléatoires et il est impératif de s'assurer le concours du cathétérisme et de l'angiographie.

Parmi les 13 cas opérés de cette étude, 10 avaient une P.V.D. voisine de 100 ou supérieure, justifiant à elle seule l'indication opératoire.

Parmi ces 10 sténoses serrées, 3 ont eu une intervention différée par rapport au bilan:

- une fois, il s'agissait d'un enfant très jeune (2ans) qu'on a préféré opérer au début de sa 4ème année d'âge (obs;n°12)

- une fois, l'intervention a été transitoirement repoussée par une contre-indication extra-cardiaque (obs.n°10, insuffisance respiratoire).

- une fois, l'intervention a été transitoirement refusée par la famille (obs.n°8).

Dans 3 cas par contre, la P.V.D. était inférieure à 100:

- obs.n°3: c'est la dégradation de la tolérance fonctionnelle après 4 ans d'évolution qui a fait poser l'indication (P.V.D.=90)

- obs.n°7: l'existence d'une petite C.I.A., d'une cardiomégalie radiologique, d'un important retard staturo-pondéral et d'une requête de la famille, ont enlevé la décision malgré P.V.D. à 65 seulement.

- obs.n°9: l'existence d'une petite C.I.V. associée et d'une cardiomégalie débutante ont fait pencher la décision malgré P.V.D. à 82.

En résumé: la décision d'opérer est assez facile à prendre si P.V.D. est supérieure ou égale à 100 et assez facile à repousser si P.V.D. est inférieure à 60.

Dans la zone intermédiaire, les arguments cliniques prennent toute leur importance et on tiendra particulièrement compte de:

- la tolérance fonctionnelle (à l'effort voire au repos)
- le volume cardiaque sur la radiographie.
- les signes d'hypertrophie V.D. sur l'E.C.G. (l'apparition, en plus des signes d'hypertrophie d'adaptation, de troubles de repolarisation dans les dérivations précordiales et d'onde P amples en D2 marquant un degré supplémentaire de gravité).

Bien entendu l'apparition d'un tableau d'I.V.D. quelque soit le gradient hémodynamique est une indication d'intervention dans de brefs délais.

En ce qui concerne l'âge idéal de l'intervention GLOVER (36) pense qu'il est préférable qu'elle soit pratiquée entre 2 et 20 ans.

11- L'ACTE CHIRURGICAL:

Il consiste en une résection de l'hypertrophie infundibulaire sous vision directe grâce à l'installation d'une circulation extra-corporéale (C.E.C.) Dans cette étude la C.E.C. a été utilisée 12 fois sur 13; dans 1 cas c'est l'hypothermie qui a été utilisée (il s'agit de l'obs. n°13, premier cas opéré), le diagnostic pré-opératoire étant R.P. valvulaire, le chirurgien avait prévu de pratiquer une valvulotomie simple par voie artérielle pulmonaire et jugé la C.E.C. inutile.

Neuf fois la prise des pressions en début d'intervention a permis de confirmer les chiffres du cathétérisme. Dans les 4 cas où les pressions n'ont pas été prises, 2 fois l'inspection (chambre infundibulaire dilatée et battante) et, ou, la palpation (perception d'un thrill infundibulaire, perception d'un relief sténosant à travers la paroi fine de la chambre infundibulaire) ont permis de confirmer le diagnostic.

La voie d'abord directe: infundibulotomie ou ventriculotomie à cheval sur la zone sténosée, a été choisie 8 fois (dans 1 cas elle a été précédée d'atriotomie). Cinq fois, le chirurgien a préféré la voie atriale ou artérielle pulmonaire (ou les 2 successivement) il a été induit à cette attitude:

- une fois par l'existence d'une cyanose d'effort qui faisait suspecter la présence d'un foramen ovale perméable (obs.n°6).
- une fois par l'existence d'une C.I.A. (obs.n°7)
- une fois pour respecter le myocarde ventriculaire D. défaillant (obs.n°10).
- une fois parce qu'il croyait trouver un R.P. valvulaire (obs.n°13).
- dans 1 cas la raison n'est pas connue.

La lésion s'est présentée au chirurgien:

- 2 fois sous forme d'un volumineux trabécule ou pilier anormal, indépendant (obs. n°2 et 7), de la tricuspide et barrant l'issue du V.D. entre l'éperon de WOLFF et la paroi antérieure.

- 1 fois sous forme d'une double sténose: obstacle fibreux à la jonction entre chambre d'admission et chambre de chasse et obstacle musculaire situé juste sous le plan des valves pulmonaires (obs.n°6).

- 1 fois sous forme d'une hypertrophie musculaire simple de la face pariétale de l'infundibulum (obs.n°9).

Dans les 9 autres cas, il s'agissait d'un anneau musculo-fibreux (anneau musculaire recouvert d'endocarde fibreux) développé en général aux dépens de l'éperon de WOLFF et donc situé à la jonction entre chambre d'admission et chambre de chasse.

Dans 2 cas, la sténose se compliquait, vers le bas de volumineux trabécules encombrant la chambre d'admission du V.D. et qui ont pu être réséqués (obs.n°6 et 11).

Dans 1 cas, la sténose se continuait vers le haut par un chenal étroit dont la résection partielle a dû être complétée par un agrandissement prothétique, après réouverture. Vers le bas existait une anomalie des piliers tricuspidiens (obs.n°1).

La C.I.A. (obs.n°7) et la C.I.V. (obs.n°9) découvertes par le cathétérisme ont été retrouvées et suturées par le chirurgien. Par contre, une C.I.V. est passée inaperçue (obs.n°1) tant au cathétérisme, à l'angiographie, qu'à l'intervention et ne s'est démasquée qu'après la levée de l'obstacle expliquant les ennuis des suites opératoires; compte-tenu de l'égalisation approximative des pressions V.D. et V.G. il s'agissait vraisemblablement d'une C.I.V. non fonctionnelle avant l'intervention et peut-être partiellement obturée par l'hypertrophie V.D. La levée de l'obstacle par le chirurgien et donc la baisse de la pression V.D. a permis la mise en fonction du shunt dans le sens G-D. et imposé la réintervention. Un cas semblable à cette observation intéressante est rapporté par KLEIN (49) qui insiste sur la nécessité de détecter et de fermer une telle C.I.V. associée à la sténose infundibulaire.

Après fermeture des cavités cardiaques, 9 fois la prise des pressions a pu apprécier l'efficacité du geste pratiqué en constatant la diminution voire l'abolition du gradient V.D. infundibulum, éventuellement une élévation de la pression A.P.

La palpation a pu 5 fois constater l'atténuation ou la disparition du thrill.

Dans la littérature les auteurs chirurgicaux insistent sur 2 points:

1°- nécessité d'utiliser la C.E.C. seule méthode autorisant les délais nécessaires à un geste qui peut être long et délicat (l'alternative hypothermie-C.E.C. ne se pose en fait, plus guère de nos jours tant cette dernière est devenue d'usage courant). EDWARDS(25), BROCK (12), Mc.GOON (54), SLADE (68).

2°- grande valeur de l'inspection et de la palpation pour situer l'obstacle, importance de vérifier les chiffres de pressions avant et après l'exérèse pour confirmer le diagnostic et juger de l'efficacité du geste. BLOUNT (8), KIRKLIN (47), GLOVER (35) SWAN (73).

III- LES SUITES OPERATOIRES :

a/- les suites immédiates ont été bonnes dans 10 cas:

" " " " " " " marquées par une I.V.D. transitoire dans 2 cas.

" " " " " " " marquées par un bloc auriculo-ventriculaire total transitoire dans 1 cas.

b/- les suites à distance: 3 malades n'ont pas été revus en consultation on sait seulement qu'à la sortie de l'hôpital:

- la séméiologie auscultatoire était nettement atténuée voir nulle dans 2 cas, chez le 3ème malade persistait un souffle d'éjection d'intensité et de durée modérées, en outre, il était apparu un petit souffle diastolique accroché à B2 p. L'E.C.G. montrait dans les 3 cas, un bloc de branche droit complet (B.B.D.C.)

Les 10 autres malades ont été suivis dans un délai variant entre 1 an et 5 ans, à l'issue de ce contrôle à distance on a pu noter:

- du point de vue séméiologie fonctionnelle:

: 7 malades ne présentaient aucun signe fonctionnel.

: 2 malades présentaient une gêne très modérée compatible avec les activités de la vie courante (gêne, plutôt inférieure à celle présentée avant l'intervention).

: 1 malade très gêné avant l'intervention (obs.n°10) avait une nette amélioration fonctionnelle concordant avec la dis-

- du point de vue séméiologie auscultatoire et phonocardiographique:

: chez 4 malades on a vu disparaître totalement ou presque, les signes stéthacoustiques.

: chez 4 malades, le souffle a simplement diminué en intensité et-ou en durée.

: chez 2 malades, la séméiologie est restée presque identique (obs.n°6 et 13), il s'agit des 2 malades qui ont gardé des signes fonctionnels. (il faut noter que l'étude des modifications de l'intervalle B2 a- B2 p n'a pas de valeur chez 11 malades, compte-tenu de la présence d'un B.B.D.C., dans les 2 cas où il n'existe pas de B.B.D.C. cet intervalle a été soit diminué, soit aboli).

- du point de vue électrocardiographique:

: 1 malade (obs.n° 5 sténose serrée) n'a pas présenté de B.B.D. ce qui a permis de constater la disparition complète des signes d'hypertrophie V.D. électrique dès la 2ème année d'évolution post-opératoire.

: 1 malade présentait un B.B.D. incomplet; on a pu constater une nette atténuation des signes d'H.V.D. électrique dès la première année.

: 8 malades ont présenté un B.B.D.C. empêchant d'interpréter valablement l'évolution des signes d'E.C.G.

En radioscopie, il n'a jamais été noté d'évolution très sensible du volume cardiaque qui, comme on l'a vu, s'avérait déjà peu modifié avant l'intervention hormis dans 1 cas de sténose serrée, évoluée.

Enfin, 4 fois une exploration hémodynamique a été pratiquée dans des délais variant entre 5 mois et 3 ans.

- 3 fois elle a montré la disparition quasi complète du gradient intra-ventriculaire D.

- 1 fois au contraire, elle a confirmé le mauvais résultat hémodynamique (P.V.D. à 90 au lieu de 98) prévu par le chirurgien (il s'agit de l'obs.n°13 déjà commentée: faute d'un diagnostic précis l'intervention a été conduite sous hypothermie et par voie pulmonaire, précipité par le très bref délai qu'autorise cette méthode le chirurgien n'a pu pratiquer qu'un geste aveugle et incomplet.).

Cette exploration post-opératoire a été complétée 3 fois par une cinéangiographie:

- 1 fois elle a confirmé l'élargissement normal de la voie pulmonaire (obs.n°1).

- 1 fois elle a montré la persistance d'un certain degré d'obstruction (sans retentissement hémodynamique; obs.n°10).

- 1 fois elle a confirmé la correction anatomique imparfaite sous forme d'un rétrécissement très localisé en barre à la base de l'infundibulum (obs.n°13).

En résumé:

- on peut dire que globalement l'intervention a donné un résultat bon ou excellent dans 9 cas.

- assez bon ou moyen dans 4 cas.

CONCLUSIONS

Le rétrécissement pulmonaire infundibulaire isolé est une cardiopathie congénitale rare. D'après les publications de la littérature, on peut évaluer approximativement son incidence à 10% de l'ensemble des sténoses pulmonaires, donc environ à 1% de toutes les cardiopathies congénitales découvertes en milieu hospitalier.

L'infundibulum pulmonaire ou chambre de chasse du ventricule droit, zone de transition entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, peut être le siège d'un rétrécissement de 2 types principaux:

- sténose étendue transformant la chambre infundibulaire en un chenal étroit.
- sténose localisée fibreuse ou fibromusculaire avec chambre infundibulaire bien individualisée; cette forme paraissant de loin la plus fréquente.

Cette étude a porté sur 19 cas dont 13 ont été opérés.

Le tableau clinique où prédominent un souffle systolique parasternal gauche accompagné d'un frémissement et une hypertrophie ventriculaire droite électrique modérée, ne diffère du tableau bien connu du rétrécissement pulmonaire valvulaire, que par quelques nuances:

- maximum du souffle entendu plus bas (3ème ou 4ème E.I.G.)
- forme du souffle souvent plus rectangulaire.
- B2 mieux entendu au foyer pulmonaire.
- absence de forte saillie de l'arc moyen gauche sur la radiographie.

Mais aucun de ces arguments n'étant formel et le tableau pouvant assez souvent évoquer celui de la communication interventriculaire, ce sont les explorations endocavitaires qui doivent permettre dans tous les cas de faire le diagnostic précis.

Le cathétérisme découvre en effet, la présence d'une zone où le régime de pression est intermédiaire entre celui du ventricule droit et celui de l'artère pulmonaire. Il précise la sévérité de la sténose et son retentissement cardiaque global.

L'angiographie précieuse pour le chirurgien, montre le siège et le type de la sténose.

Ces données, aidées au besoin de la séméiologie fonctionnelle, électrocardiographique et radiographique, permettent de discuter l'indication opératoire.

L'intervention pratiquée sous circulation extra-corporelle, consiste, après la prise des pressions, en une résection complète sans être excessive, de la sténose par ouverture infundibulaire ou infundibulo-ventriculaire, et en la recherche attentive d'une communication anormale passée inaperçue au bilan diagnostic et dont la persistance pourrait assombrir l'horizon post-opératoire. Après fermeture, la constatation de pressions normalisées et de la disparition du thrill, témoignent de l'efficacité du geste.

L'amélioration fonctionnelle, auscultatoire et électrique, sont les principaux critères d'un résultat satisfaisant.

Sur 13 cas opérés, aucun décès per ou post-opératoire n'a été signalé.

Un malade a eu un résultat hémodynamique médiocre mais bon sur le plan fonctionnel.

Le Président de la Thèse:

P.MICHAUD.

Vu, le Directeur de l'U.E.R. Alexis-Carrel:

C.GIROD.

Vu et permis d'imprimer
LYON, le 22 Mars 1976

Le Premier Vice-Président de l'Université
Président du Comité de Coordination Médicale,
D.GERMAIN.

BIBLIOGRAPHIE

1- ABBOTT.M.E.

Atlas of congenital heart disease.

Amer.Heart.Associat. NEW-YORK. 1936.

2- ABRAHAMS D.G. and WOOD.P.

Pulmonary sténosis with normal aortic root.

Brit.Heart j. 13, 519. 1951.

3- ALBOU.E. LANFRANCHI.J. PITON.A. & TRICOT.J-L.

L'angiocardographie dans les cardiopathies congénitales.

Rev.Prat. 14,3763. 1964.

4- BACULARD.P.

Etude phonocardiographique extra-et intra-cardiaque des sténoses.
de l'A.P.

Thèse. PARIS. 1958.

5- BARIE.E.

Le rétrécissement préartériel de l'A.P.

Bull.Soc.med.hop.PARIS. 12,579. 1895.

6- BARNES R-J. KWONG K.H. and CHEUNG.A.C.S.

Aberrant muscle bundle of the right ventricle.

Brit.Heart.J. 33,546. 1971.

7- BENTIVOGLIO L.G. MARANHÃO V. and DOWNING D.F.

The électrocardiogram in pulmonary sténosis with intact septa.

Amer.Heart.J. 59,347. 1960.

8- BLOUNT S.G. VIGODA P.S. and SWAN H.

Isolated infundibular sténosis.

Amer.Heart J. 57,684. 1959.

9- BOUCHARD F. CORNU C.

Etude des courbes de pression ventriculaire D. et artérielle
pulmonaire dans les rétrécissements pulmonaires.

Arch.mla.du coeur. 47,417. 1954.

10- BRET.J.

Indications et contre-indications chirurgicales dans les sténoses
pulmonaires.

Lyon Chirurgical 54,229. 1958.

11- BROCK R.

The anatomy of congenital pulmonic sténosis.

NEW-YORK. Paul B.Hoeber.Inc.1957.

12- BROCK. R.C.

The surgical treatment of pulmonary sténosis.

Brit.Heart J. 23,337. 1961.

13- BROCK R.C.

Isolated infundibular sténosis.

Advances cardiol. 2,44. S.Karger, BASEL-NEW-YORK. 1959.

12- CAMERINI F. CHIEMPRAPHA C. and MICHAELSSON M.

Pulmonary artéry upstroke time in pulmonary sténosis.

Cardiovascular. research. I,184. 1967.

15- CAMPBELL M.

Simple pulmonary sténosis

Brit.Heart J. 16, 273. 1954.

16- CAYLER G.G. ONGLEY P. and NADAS A.S

Relation of systolic pressure in the right ventricle to the E.C.G
New-Engl. j.Méd. 258,969. 1958.

17- COATES J.R. Mac CLENATHAN J.E. and SCOTT L.P.

The double chambered right ventricle, A diagnostic and opérative pit fall.
Amer.J.Card. 14,561. 1964.

18- CONNOLLY D.D. LEVR. KIRKLIN J.W. and WOOD E.H.

The problem of isolated valvular versus infundibular pulmonary
sténosis with particular reference to cardiac cathétérisation
data and records obtained at the time of opération.

Proc.Mayo.chir. 28,65. 1953.

19- CORNU C.

Formes cliniques des rétrécissements pulmonaires avec ou sans
communication inter-auriculaire.

Thèse PARIS. 1955.

20- CORONE P.

Bases embryologiques utiles à la compréhension des cardiopathies
congénitales.

Rev. de card. médico-chirur. n°spé. 1973.

21- CORONE P. et VERNANT P.

Rétrécissement infundibulaire avec spetum interventriculaire intact.
Encycl.Méd.Chir. PARIS. 1969.

22- DELAHAYE J.P. TOUBOUL P. BADOUX G. DALLOZ C. § FROMENT A.

Sténoses pulmonaires.Intérêt des données phono-mécanographiques
externes.

Actual.card.vasc. 4,208. 1968.

23- DOW J.W. and al.

Studies of congenital heart disease. Un complicated pulmonic sténosis.
Circulation 1,267. 1950.

24- EDWARDS F.R.

Pulmonary valvulotomy and infundibulectomy.
Brit.heart J. 22,472. 1960.

- 25- EDWARDS J.E. CAREY L.S. NEUFELD H.N. and LESTER. R.G.
Congenital heart disease. Correlation of pathologic anatomy and
angiocardiology.
W.B. Saunders Company. PHILADELPHIA-LONDON 1965.
- 26- EHRENHAFT J.L. THEILEN E.D. and FISCHER J.
Ectopic tricuspid leaflet producing symptoms of infundibular
pulmonary stenosis.
Amer. Surg. 150, 937. 1959.
- 27- ELLIOTSON J.
The recent improvement in the art of distinguishing the various
diseases of the heart.
LONDON 1830. Longman and Co.
- 28- EMSLIE-SMITH D. LOWE R.G. and HILL I.G.
The intracardiac E.C.G. as an aid in the localisation of pulmonary
stenosis.
Brit. heart J. 18, 29. 1956.
- 29- ENGLE M.A. ITO. T. LUKAS D.S. and GOLDBERG H.P.
Electrocardiographic evaluation of pulmonic stenosis.
J. Pediatr. 57, 171. 1960.
- 30- ESCALLE J.
Etude critique du diagnostic clinique du rétrécissement congénital
isolé de l'A.P.
Thèse PARIS. 1942.
- 30 bis- FAIVRE G. CHERRIER F. MULLER L.
La phono-mécanographie externe. Ses applications cliniques.
L'Expansion éditeur. 1972.
- 31- FONTAINE J.L.
Contribution à l'étude des rétrécissements infundibulaires avec
septum interventriculaire intact.
Thèse PARIS. 1963.
- 32- FORSTER J.W. and HUMPHRIES J.O.
Right ventricular anomalous muscle bundle; clinical and labora-
tory presentation and natural history.
Circulation. 43, 115. 1971.
- 33- FRIEDBERG C.K.
Disease of the heart.
W.B. Saunders Company. PHILADELPHIA-LONDON. 1966.
- 34- FROMENT R. & MICHAUD P.
Faits médicaux et chirurgicaux concernant la chirurgie des
sténoses pulmonaires avec septum interventriculaire intact.
Algérie Médical. 63, 1083. 1959.

35- GALE G.E. HEIMANN K.W. and BARLOW J.B

Double chambered right ventricle (a report of five cases)

Birt.Heart J.31,291. 1969.

36- GLOVER R.P. O'NEILL I.J. CONTIGO H. Mc.AULIFFE T.C and WELLS C.R.

The surgery of infundibular pulmonic sténosis with intact ventricular septum.

J.Thorac.surg. 28,481. 1954.

37- GOUX S.

Etude de 37 cas de sténose pulmonaire avec septum interventriculaire intact opérés à coeur ouvert.

Thèse PARIS.1962.

38- GRANT R.P DOWNEY F.M and Mc.MAHON H.

The architecture of the right ventricular out flow tract in the normal human heart and in the presence of ventricular septal defects.

Circulation.24,756. 1962

39- GREEN D.G. BALDWIN E.F. BALDWIN J.S. HIMMELSTEIN A. ROH.C.E.

and COURNAND A.

Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery.

Amer J. Med.6,24. 1949.

40- GUEDON J. BINET J.P. WITCHITZ S. NEZRY R. § ORTHOLAN J.

Un cas de sténose médio-infundibulo-pulmonaire compliquée de tuberculose pulmonaire grave. Intervention correctrice suivie de guérison de la tuberculose.

Arch.mla.coeur 57,1488. 1964.

41- HANSON J.S. IKKOS D. CRAFFORD C.and OVENFORS C.O.

Résults of surgery for congenital pulmonic sténosis.

Circulation 18,588.1958.

42- HARTMAN A.F. TSIFUTIS A. ARVIDSON H. and GOLDING.D.

The two chambered right ventricle.

Circulation 26,279. 1962.

43- HARTMAN A.F. GOLDING D. and CARLSON E.

Development of right ventricular obstruction by aberrant muscular bands.

Circulation 30,679. 1964.

44- KEITH A.

The hunterian lectures on malformations of the heart.

Lancet. 2;359. 1909.

45- KEITH.J.D.

Heart disease in infancy and childhood.

NEW-YORK. Mac Millan Co. 1958.

46- KIRKLIN J.W. CONNOLY D.C. ELLIS F. BURCHELL H.R. EDWARDS J.E.

and WOOD E.W.

Problems in the diagnosis and surgical treatment of pulmonic sténosis with intact ventricular septum.

Circulation. 8, 849. 1953.

47- KIRKLIN J.W. OPENSHAW C.R. and TOMPKINGS R.G.

Surgical treatment of infundibular stenosis with intact ventricular septum. Report of a case.

Ann. of surg. 137; 228. 1963.

48- KJELLBERG S.R. MANNHEIMER E. RUDHE U. and JOHNSON B.

Diagnosis of congenital heart disease.

The year book publishers. CHICAGO 1959.

49- KLEIN W. PAILER R. KRAFT-KINZ J und PIRKER E.

Zum Beurteilung des Schweregrades und der Lokalisation von Pulmonal stenosen an Hand eines Falles von höchstgradiger Infundibulum stenose mit functionell nicht wirksamen Ventrikelseptumdefekt.

Z. Kreislaufforsch. Dtsch. 56, 1170. 1967.

50- LAFITTE A.

Rétrécissement infundibulaire de l'artère pulmonaire d'origine congénitale.

Bull. Soc. Anat. PARIS. 6, 13. 1892.

51- LEATHAM A. and WEITZMAN D.

Auscultatory and phonocardiographic signs of pulmonary stenosis.

Brit. heart j. 19, 303. 1957.

52- LOOGEN F. und VARVITSIOTIS T.

Zur Klinik und Hämodynamik der infundibulären Pulmonal stenose ohne Ventrikelseptumdefekt.

Z. Kreislauf. 52, 504. 1963.

53- LUCAS R.V. VARCO R.L. and LILLEHEI C.W.

Anomalous muscle bundle of the right ventricle.

Circulation. 25, 443. 1962.

54- McGOON D.C. and KIRKLIN J.W.

Pulmonic stenosis with intact ventricular septum.

Circulation. 17, 180. 1958.

55- MICHAUD P. SAUBIER E. MARET G. TERMET H. GRAVIER J. DALLOZ C.

Exérèse sous circulation extra-corporelle d'un myxome du ventricule D.

Lyon chir. 56, 788. 1961.

56- MICHAUD P. TERMET H. § AGE C.

Une série de 51 cas de rétrécissement pulmonaire à septum interven-

triculaire intact.

Publication au XIIème congrès de la Sté. européenne de chirurgie

cardiovasculaire (ATHENES. Juin 1964)

Edition spéc. du journal of cardiovascular surgery.

57- MOUQUIN M. PY J. DURAND M. SAUVAN R. et BALDASSARE G.

Phonocardiographie des maladies du coeur. I. sténoses pulmonaires.

58- NADAS A.S.

Pediatric cardiology.

W.B. Saunders Company. PHILADELPHIA. 1963.

59- PATE J.W. AINGER L.E. and BUTTERICK O.D.

A new form of right ventricular out flow obstruction. A case report
Amer. Heart J. 68, 249. 1964.

60- PATEL R. and ASTLEY R.

Right ventricular obstruction due to anomalous muscle bands .
British Heart J. 35, 890. 1973.

61- PATRON G.

Le rétrécissement pulmonaire infundibulaire pur (à propos de 25 cas)
Thèse PARIS. 1972.

62- POLIS O. HANSON J. et VANTHIER E.

Auscultation et phonocardiographie des sténoses pulmonaires.
Acta. cardiol. 19, 423. 1964.

63- QUERD MORENTE M. y SECURA CASTRO M.

Estenoses pulmonar pura de variedad infundibular.
Rev. Esp. de Cardiol. 10, 165. 1956.

64- RODBARD S. and SHAFFER A.B.

Muscular contraction in the infundibular region as a mechanism
of pulmonic stenosis in man.
Amer. Heart J. 51, 885. 1956.

65- ROUVIERE H.

Anatomie humaine.

Masson, éditeur. PARIS.

66- SAKASHITA I. MATSUKAWA T. ANDO T. and ASANO K.

Morphological comparison of infundibular pulmonary stenosis and
tetralogy of FALLOT.

Japan. Heart J. 12, 205. 1971.

67- SILVERMAN B.K. NADAS A.S. WITTENSBORG M.H. GOODALE W.T. and GROSS R.E.

Pulmonary stenosis with intact ventricular septum. Correlation of
clinical and physiologic data with review of operative results.
Amer J. Med. 20, 53. 1956.

68- SLADE P.R.

Isolated infundibular stenosis.

J. thorac. cardiovasc. surg. 45, 775. 1963.

69- SNELLEN H.A. and HARTMAN H.

Developments in phonocardiography.
Amer. Heart J. 61, 347. 1961.

70- SOULIE P.

Etude micromanométrique des sténoses de la voie artérielle pulmonaire.
Le catéthérisme du cœur au micromanomètre.p.75.

Edition J.B.Baillière.PARIS 1961.

71 - SOULIE P.

Les sténoses de la voie artérielle pulmonaire.

Rev.prat. 14,3873. 1964.

72- SOULIE P. BINET J-P. CORONE P.

Fibrome du V.D.opéré avec succès.

Arch.mal.cœur.61,1330. 1968.

73- SWAN H. HEDERMAN W.P. VIGODA P.S. and BLOUNT S.G.

The surgical treatment of isolated infundibular stenosis.

J.Thorac.surg. 38,319. 1959.

74- TANDON R. NADAS A.S.and GROSS R.E.

Results of open heart surgery in patients with pulmonic stenosis
and intact ventricular septum (108 cases)

Circulation 31,190. 1965.

75- TAUSSIG H.B.

Congenital malformations of the heart. The commonwealth fund.

NEW-YORK.1947.(p.169)

76- TAUSSIG H.B.

Congenital malformations of the Heart.

Harvard university press. CAMBRIDGE.1960.

77- TINKER J. HOWITT G. MARKMAN P.and WADE E.G.

The natural history of isolated pulmonary stenosis.

Brit.Heart J.27,151. 1965.

78- TORNER SOLER M.y CORRONS ESPINAL J.

Estenosis pulmonar pura de tipo infundibular.

Rev.Esp.cadriol. 15,402. 1962.

79- TORNER SOLER M y BAYEZ DE LUNA A.J.

Estenosis pulmonar infundibular aislada.

Rev.Esp.Cardiol. 16,416. 1963.

80- TSIFUTIS AA. HARTMAN A.F. ARVIDSON H.

The two chambered right ventricle: report of 7 patients.

Circulation. 24,1058. 1961. (Abstract).

81- VAN DER HAUWAERT L.

De Tweede Harttoon.

Thèse 1963. Presses académiques européennes.S.C.BRUXELLES.

82- VAN LOO A. PANNIER R. VUYLSTEEK K. D'HEBR H. VANBEYLEN C.§

BLANCQAERT A.

Etude hémodynamique de 6 cas de sténose infundibulaire.

Acta.cardiol.8,252? 1953;

83- VOGELPOEL L. and SCHRIRE V.

Auscultatory and phonocardiographic assessment of pulmonary stenosis with intact ventricular septum.

Circulation.22,55.1960.

84- WARDEN H.E. LUCAS R.V. and VARCO R.L.

Right ventricular obstruction resulting from anomalous muscle bundles.

J.thorac.cardiov.surg. 51,53. 1966.

85- WATSON H.

Pediatric cardiology.

Lbyd Luke L.T.B. Ed, LONDON.1968.

86- WILLIAMS. RICHARDSON. CAYLER G.and CAMPBELL M.

Infundibular pulmonic stenosis with intact ventricular septum.

Amer.Surg. 27,307. 1961.

87- YAHINI J.H. DULFANO M. and TOOR M.

Pulmonic stenosis: a clinical assessment of severity.

Amer J. cardiol. 5,744.1960.

TABLE DES MATIERES

Introduction.....	7.
Historique et fréquence.....	9.
Rappel embryologique et anatomique.....	12.
Anatomie pathologique.....	16.
Matériel et méthode.(observations).....	19.
Etape diagnostique.....	58.
Etude clinique.....	59.
Etude phonocardiographique.....	63.
Etude radiographique.....	67.
Etude électrocardiographique.....	70.
Etude hémodynamique.....	73.
Etude angiographique.....	78.
Diagnostic différentiel.....	81.
Iconographie.....	83.
Evolution spontanée.....	87.
Tableaux récapitulatifs.....	88.
Etape thérapeutique.....	91.
Conclusions.....	98.

